Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
der Universität Würzburg
Vorstand: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

Katamnestische Untersuchungen beim Morbus Boeck

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Ruth Walter

aus Berlin

Würzburg 1955

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543524_0077

Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
der Universität Würzburg
Vorstand: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

Katamnestische Untersuchungen beim Morbus Boeck

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Ruth Walter

aus Berlin

Würzburg 1955

Tag der mündl. Prüfung:

16. Mai 1955

Referent: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Würzburg

Meinem Vater zum Gedenken!

Inhaltsübersicht

A. EINLEITUNG Seite 1

B. ÜBERBLICK ZUR KENNTNIS DES MORBUS BOECK 1

C. EIGENE KATAMNESTISCHE UNTERSUCHUNGEN 9

D. KRANKHEITSFÄLLE 10

1. Besprechung 20

2. Besprechung 30

3. Besprechung 44

Zusammenfassung der besprochenen 26 Krankheitsfälle 45

E. UNTERSUCHUNGEN ÜBER DEN EINFLUSS VON BOECK-SERUM AUF DEN AUSFALL DER TUBERKULINREAKTION MIT GT 55

F. ZUSAMMENFASSUNG 57

Literaturverzeichnis 58

Katamnestische Untersuchungen beim Morbus Boeck.

A. Einleitung

Im folgenden soll versucht werden, an Hand von 26 Morbus Boeck-Krankheitsfällen der Universitäts-Hautklinik Würzburg aus den Jahren 1948-54 einiges zu diesem ätiologisch so sehr umstrittenen Krankheitsbild beizutragen.

Außerdem wurde Untersuchungen nachgegangen, die von A. Q. W e l l s und I. H. W y l i e im Rahmen der Ätiologieforschung des Morbus Boeck über einen Tuberkulin-Neutralisierungsfaktor im Serum von Sarkoid-Boeck-Kranken unternommen worden waren. Nach den beiden oben genannten Autoren soll das Serum von Boeck-Patienten die Fähigkeit haben, die typische intracutane Tuberkulinreaktion bei tuberkulinpositiven Menschen verändern oder gar aufheben zu können.

B. Überblick zur Kenntnis des Morbus Boeck (M.B.)

H u t c h i n s o n (1875), B e s n i e r (1889), T e n n e s o n und B o e c k (1899) wiesen gegen Ende des vorigen Jahrhunderts erstmalig auf ein eigenartiges Krankheitsbild hin, das zunächst nur durch seine Lokalisationen in der Haut bekannt wurde. Diese Krankheit hat im Laufe der Zeit etwa 26 Namen erhalten. So sprach man vom Boeck'schen Sarkoid - an sich ein irreführender Name, da er gewählt wurde unter dem Eindruck der in manchen Fällen tumorartigen Beschaffenheit, die aber kein bösartiges Wachstum zeigt - , Miliarlupoid, Morbus-Besnier-Boeck-Schaumann (M.B.B.S.) - nach den Autoren, die die Krankheit zuerst beschrieben -, Lupus pernio, universelle sklerosierende (tuberkulöse) großzellige Hyperplasie, chronische epitheloidzellige infektiöse Reticulose, epitheloidzellige Granulomatose, benigne Lymphogranulomatose, Pseudo-, Paratuberkulose, Sarkoidose und vielen anderen mehr. Am gebräuchlichsten hat sich aber wohl der Kürze halber und alle Syndrome in sich schließend die Bezeichnung "Morbus Boeck" eingebürgert; nicht zuletzt auch deswegen, weil der Skandinavier Caesar Boeck erstmalig den Begriff der Krankheit umriß.

Das Krankheitsbild galt lange Zeit als überaus selten, bis man erkannte, daß es nicht nur in der Haut, sondern grundsätzlich in jedem Organ auftreten kann, wobei eine gewisse Bevorzugung der hautnahen und

mediastinalen Lymphknoten, Lungen, des Herzens, der Leber, Milz, der Speicheldrüsen, Knochen und Augen auffällig ist. Diese Einzelsymptome der Krankheit hielt man früher für eigene Krankheiten (Mikulicz'sche Krankheit, Heerfordt'sche Iridocyclitis, Hepatosplenomegalie, Jüngling'sche Knochenerkrankung), und es war mehr oder weniger das Hauptverdienst J. S c h a u m a n n s , 1941 eine Synthese sämtlicher Syndrome der Boeck'schen Krankheit gegeben zu haben. Alle genannten Organe können im Verein miteinander oder aber auch isoliert erkranken. Hinsichtlich der Entwicklung bestehen Unregelmäßigkeiten insofern, als Heilung einiger Krankheitsherde neben dem Neuaufleben anderer zu beobachten ist.

Anschließend sei eine kurze Aufstellung über die wichtigsten Lokalisationen und Eigenarten der Krankheit gegeben.

1.) Die Hautveränderungen:

Die Hautveränderungen wurden im wesentlichen in folgende eingeteilt:

a) Boecksches Sarkoid oder Miliarlupoid:
B o e c k selbst hat schon bei dieser Hautaffektion drei große Erscheinungsformen feststellen können.
1.) Die kleinknotige disseminierte Form, die in schubartigem Verlauf exanthematisch die Haut befällt.
2.) Die großknotige herdförmige Form.
3.) Die diffus infiltrierende knotige und tumorähnliche Form.

b) Der Lupus pernio (B e s n i e r):
Der Lupus pernio - erstmalig von B e s n i e r 1889 beschrieben - bevorzugt in Akrolokalisation unscharf begrenzte Herde von bläulich-roter bis violetter Farbe, über deren Gebiete hinaus derbe, plattenartige Infiltrate zu tasten sind.

c) Das Sarkoid Darier-Roussy:
Das Sarkoid Darier-Roussy sitzt charakteristischerweise in der Subcutis und besteht aus erbs- bis nußgroßen Knoten, die mit der Oberfläche verwachsen sein können, rötlich bis lividen Farbton annehmen und deren mehrere plattenartig konfluieren können.

d) Das Angio-Lupoid Brocq-Pautrier:
Das Angio-Lupoid Brocq-Pautrier zeichnet sich in seinem seltenen Vorkommen durch flache, rundliche oder ovale Knoten von rotvioletter bis gelblicher Tönung mit im ganzen etwas verdünnter Epidermis aus und ist histologisch speziell durch erweiterte Kapillaren charakterisiert.

2.) Die Schleimhautveränderungen:

Veränderungen der Schleimhäute, ähnlich denen der äußeren Haut, wurden erstmalig von B o e c k selber beschrieben. Am häufigsten sind dabei jene der oberen Luftwege (Nase, Rachen, Mundschleimhaut und Lippen) in Mitleidenschaft gezogen. Im einzelnen finden sich "stecknadelkopf-erbsen- bis haselnußgroße, einzelne, disseminierte, gruppiert stehende, gegebenenfalls konfluierende, z. T. serpiginöse, anuläre, glatte oder höckerige Veränderungen. Die Farbtöne wechseln von blaurot mit Teleangiektasien zu braunrot mit deutlichem (heller-)roten Hof. Die Herde sind schmerzlos, ihre Konsistenz ist (knorpel-)hart oder derb, selten teigig. Die darüberziehende Schleimhaut kann angeheftet oder verschieblich sein, transparent-glasig oder 'leukoplakie'-ähnlich trüb." (Schuermann)

3.) Die Nagelveränderungen:

Auf sehr seltene Nagelveränderungen im Sinne von Spaltung und Längseinkerbung der Nägel mit vermehrter Verhornung durch trophische bzw. parakeratotische Störungen bedingt, wiesen J a d a s s o h n , G o t t r o n , C h e v a l l i e r , F i e h r e r , L e i t n e r und K u s k e hin.

Den Haut- und Schleimhautveränderungen gemeinsam ist eine unter Glasspateldruck sich hervorhebende einheitliche Fläche, die sich bei subtiler Betrachtung als staubförmiges Infiltrat von kleinsten braungrauen bzw. fein gelblichen Stippchen erweist und sich nicht wie bei Lupus vulgaris in Einzelflecken auflöst.

4.) Die Augenveränderungen:

Die Augenveränderungen wurden erstmalig von D a i r a u x 1899 beschrieben. Dabei werden die Augen häufig in Form einer Uveoparotitis befallen, d. h. es findet sich eine besondere Form der Iridocyclitis, die immer mit einer Schwellung der Parotis einhergeht und landläufig nach dem dänischen Ophthalmologen H e e r f o r d t auch als gleichnamiges Syndrom bekannt ist. Dieses wird seinerseits wieder relativ oft von dem sogenannten Mikulicz'schen Syndrom (Schwellung der anderen Speichel- und der Tränendrüse) begleitet.

5.) Die Knochenveränderungen:

Der Befall des Knochensystems kann in ausgedehntester Weise erfolgen. Er wurde erstmalig 1904 von K r e i b i c h erwähnt, aber erst 1919 von J ü n g l i n g recht anschaulich als "Ostitis multiplex cystoides" bezeichnet, wobei das Röntgenbild sehr oft eigentümliche Aufhellungen von typisch cystoidem Bau oder von wabenartiger

Struktur erkennen läßt. In Abweichung vom cystoiden Bild kann sich allerdings auch eine mehr diffuse Osteo-Porose breit machen. Lieblingssitz der Knochenveränderungen sind die Endpartien der Phalangen der Finger und Zehen, sowie der Metakarpal- und Metatarsalknochen. Wichtig ist, daß diese sogenannte Ostitis im allgemeinen günstig verläuft. Nur in seltenen Fällen kommt es zu einer Periostitis bzw. periostalen Reizung oder zu Knochenperforationen, Einbruch in die Gelenke, Spontanfrakturen und Mutilationen; meist dagegen aber zu vollkommener Ausheilung mit Ersatz durch normales Knochengewebe oder zu Defektheilung mit wenig circumfocaler Sklerose, bei der aber die äußere Knochenform weitgehend wiederhergestellt wird.

6.) Die Lymphknotenveränderungen:

Die Lymphknotenveränderungen haben sich innerhalb der Boeck'schen Krankheit große Bedeutung erworben, wurde doch sogar ihr Befall zur Namensgebung der Krankheit herangezogen (Lymphogranulomatosis benigna- S c h a u m a n n 1914).

Sehr wichtig erscheint eine Unterteilung in endo- und extrathorakalen Lymphknotenprozess. Beim extrathorakalen sind es gern die cubitalen, axillären und inguinalen Lymphknoten, die anschwellen. Ihre Vergrößerungen können z.T.erheblich sein. Meist sind sie von mitelderber Konsistenz, schmerzlos und nicht verbacken. Auffallend ist ihre vermittels geeigneter Röntgenweichstrahltechnik feststellbare große Dichte und scharfe Begrenzung.

Beim endothorakalen Mediastinallymphknotenbefall spricht man von einem sogenannten "Hilusdrüsenboeck". Verdächtig für seine Diagnose sind im Röntgenbild besonders doppelseitige, knollige, tumorartige, wurst- oder kartoffelförmige nach der Lunge zu konvexe und scharf begrenzte Hilusschatten. Eine extreme Lymphknotenvergrößerung in diesem Gebiet kann Kompressionserscheinungen, wie Phrenicusparese, Atelektase, Stridor oder Hustenreiz auslösen.

7.) Die Lungenveränderungen:

Auf Lungenveränderungen wiesen erstmalig 1915 S c h a u m a n n , K u z n i t z k y und B i t t o r f hin, während ihnen später vor allem die Internisten großes Interesse schenkten. Nach H e i l - m e y e r soll sich der Lungenboeck im Anschluß an die doppelseitige Hilusadenopathie (Initialstadium) hauptsächlich durch lymphogene Propagation entlang den Gefäßen und Bronchien entwickeln. Die lymphogene Ausbreitung (2. oder Generalisationsstadium) vollzieht sich dabei in klein- und großknotiger Form. Röntgenologisch findet sich dann in der Hauptsache eine eigentümliche streifige Verschattung der ganzen

Lungen, die man fast eine Marmorierung nennen kann. Aber auch der hämatogene Weg ist möglich, und die Röntgenbilder sind dann einer hämatogenen Miliartuberkulose sehr ähnlich.

Im letzten und 3. Stadium, das auch chronisches genannt wird, kommt es zur Bildung von Konglomeraten und Fibrosen. In seltenen Fällen ist die Bildung von Cavernen gegeben. Sie erscheinen jedoch meist durch Emphysemblasen vorgetäuscht. Das relativ häufige Vorkommen eines bullösen Emphysems macht seinerseits wieder gelegentliche Spontanpneus verständlich.

Prognostisch gesehen sind die Lungenveränderungen, auch wenn sie ausheilen (Fibrosestadium), immer mit Vorsicht zu betrachten, da bei ausgedehnteren Prozessen durch Sklerosierung Dyspnoe und Atemeinschränkung entsteht. Eine Einengung der respiratorischen Oberfläche zieht aber immer eine Belastung des rechten Herzens und des Kreislaufes mit den sich hieraus ergebenden Insuffizienzen nach sich. Es liegt ferner die Gefahr vor, daß die Lungenveränderungen des M. B. in eine echte Tuberkulose übergehen können. Hingewiesen sei letztlich auch noch auf die oft große Diskrepanz zwischen dem klinischen und röntgenologischen Bild beim Lungenboëck.

8.) Die Veränderungen an den übrigen Organen.

Hier gilt es zunächst eine häufige Beteiligung von Leber und Milz (Hepatosplenomegalie) und des Knochenmarks im Sinne der epitheloidzelligen Granulomatose nach L e i t n e r zu erwähnen. Intra vitam ist dabei ihr Befallensein nicht immer offensichtlich. Das Heranziehen von Leber-, Milz- und Sternalmarkpunktionen kann dann (ebenfalls wie die Lymphknotenpunktionen oder die bronchoskopische und bronchobioptische Diagnostik der pulmonalen Form des M. B.) wertvollen diagnostischen Aufschluß geben.

Mit der Beteiligung aller hämatopoetischen Organe (S c h a u m a n n) an der Boeck'schen Krankheit gehen nun auch Blutbildveränderungen einher. So fanden sich hinsichtlich des weißen Blutbildes bemerkenswert häufige Leukopenien, Eosinophilien und weniger deutliche Monocytosen. Im roten Blutbild zeigten sich vereinzelte Fälle mit Vermehrung des Hämoglobins und der Erythrocytenzahlen. Bekannt sind außerdem Thrombocythämien mit Megakaryocytenhyperplasien im Sternalpunktat bei gleichzeitiger hämolytischer Anämie und Thrombopenien mit thrombopenischer Purpura. Bei letzteren kann in Sonder-

fällen die sofortige Splenektomie eine vitale Indikation darstellen.

Die Beteiligung von Niere, Magen-Darmkanal, Pankreas, der Gefäße und des Herzens ist klinisch schwer zu erbringen. Der Beweis stützt sich meist nur auf autoptische Befunde.

Das Betroffensein des Pankreas soll in einer gewissen Abhängigkeit von dem Befall der Speicheldrüsen stehen. Der Auftritt eines Diabetes mellitus zählt zu den größten Seltenheiten.

Von weit größerem Interesse und entscheidender Wichtigkeit sind aber die Veränderungen hinsichtlich des Herzens: L e i t n e r teilt sie in drei Gruppen ein:

1.) primärer Herzschaden infolge Befallenseins des Herzens durch Krankheitsherde selbst.

Hiervon können sowohl Peri-, Myo- und Endocard betroffen sein. Durch ausgedehnteste Verschwielung der Herzmuskulatur kann dann bei geeignetem Sitz eine unmittelbar tödliche Wirkung erfolgen.

2.) Sekundäre Schäden infolge Überbelastung des rechten Herzens bei langem Bestehen erheblicher Lungenveränderungen und Einengung der respiratorischen Oberfläche.

Hierbei schieben sich, klinisch gesehen, die cardialen Schäden gegenüber den reinen respiratorischen Lungeninsuffizienzen in den Vordergrund.

3.) Entzündlich-toxische Herzschädigungen.

Sie werden in den Fällen angenommen, die mit vorübergehenden Veränderungen im EKG einhergehen.

Die Beteiligung der endokrinen Drüsen am Krankheitsgeschehen äußert sich sowohl in einer Über- als auch Unterfunktion von Schilddrüse, Nebenschilddrüse, Nebenniere, Hypophyse und Hoden. Ungewiß bleibt dabei ein definitiver hormoneller Einfluß auf die Entstehung von Hautinfiltraten und auf ein abweichendes Verhalten der Krankheit in der Schwangerschaft. Ferner sind Veränderungen der Nebenhoden, Prostata, Uterus und Mammae beschrieben.

In dem glatten und quergestreiften Muskelgewebe fallen zahlreiche größere oder kleinere in Längsrichtung der Muskulatur angeordnete Knoten auf, die auf der Unterlage und gegenüber der Haut gut verschieblich sind, nicht schmerzen und die Bewegung nicht behindern.

Bei der relativ seltenen Beteiligung des Nervensystems an der Boeck'schen Krankheit (bereits von L i c h e r e w 1907 und P ö h l m a n n 1910 beschrieben) stellen Paresen, insbesondere die des N. fa-

cialis beim Heerfordtsyndrom, ein kennzeichnendes Symptom dar. Dabei kann die Störung, die auf toxische oder direkte Schädigung des Nervensystems durch Epitheloidzell-Granulombildung zurückzuführen ist, im gesamten Nervenverlauf sitzen. Neben den Gehirn- und Spinalnerven kann aber auch das Zentralnervensystem befallen werden. Dabei teilt man die Gehirnlokalisation nach V o g t u. a. in zwei Formen ein:

1.) die tumorartige Form
2.) die perivaskuläre Form mit Untertypen:
    a) menigitische
    b) ependymale
    c) diffus perivaskuläre Form.

Es ergeben sich daraus die mannigfaltigsten und wechselndsten Herdsymptome und Ausfallserscheinungen, zumal auch das Kleinhirn, die Hypophyse und die regio subthalamica in Mitleidenschaft gezogen werden können.

9.) Die histologischen Veränderungen:

Histologisch finden sich in der Hauptsache scharf umschriebene Ansammlungen von Epitheloidzellen, die von einem schmalen Lymphocytenrandsaum und kapselartig auseinandergedrängtem Bindegewebe umgeben sind. Mitunter finden sich darin auch Rund- und Riesenzellen von Langhans-ähnlichem Typ, die umstrittene Einschlußkörperchen enthalten sollen. Exsudation und Verkäsung fehlen. Relativ kennzeichnend für diese Gebilde ist die "ringförmige hyaline Sklerose" um die Granulome herum; im späteren Verlauf werden die zellulären Elemente allmählich durch fibröses Gewebe ersetzt, so daß schließlich nur ein hyalinisierter Kern zurückbleibt.

Bei Fehlen der Möglichkeit zu histologischer Sicherung der Diagnose kann man diese eventuell auch durch intracutane Injektion einer sarkoidotischen Gewebssuspension (Kveim-Reaktion) an Hand der sich nach einigen Wochen hier ausbildenden Effloreszenz sicherstellen. Weiterhin ist diagnostisch wertvoll, daß der Tuberkulin-Intracutantest bei Boeck-Patienten sehr oft negativ ist oder erst nach Einspritzung hoher Tuberkulineinheiten positiv ausfällt. Humoral fallen erhöhte Bluteiweißwerte auf, wobei eine Tendenz zur Umkehr des Alb./Glob./Quot. und elektrophoretisch besonders Gammahyperglobulinämien deutlich werden. Daraus ergibt sich auch eine erhöhte Blutsenkung. Ferner findet man eine geringgradige und häufig vorübergehende Hyper-

calcämie, wobei nach L e i t n e r dem reticulo-endothelialen System ein bestimmter Einfluß auf den Mineralstoffwechsel zuzusprechen ist.

Das klinische Bild ist oft sehr bunt und atypische Abweichungen sind häufig. Der Krankheitsverlauf ist sehr wechselnd. Spontanremissionen sind bekannt und täuschen oft Therapieerfolge vor. Früher wurde die Krankheit meist als benigne dargestellt, womit man die immense Chronizität des Krankheitsgeschehens und das häufig subjektiv gute Allgemeinbefinden zum Ausdruck bringen wollte. Heute weiß man jedoch, daß die Prognose immer zweifelhaft ist, da zunehmend tödliche Ausgänge beobachtet werden, die insbesondere beim Lungenboeck durch Rechtsherzversagen und Übergang in Tuberkulose, beim Befall anderweitiger Organe in einem Betroffensein des Zentralnervensystems zu suchen sind. Nicht zuletzt verliert der Organismus mit der Zeit wie bei jeder anderen chronischen Krankheit auch seine normale Widerstandskraft, so daß ihm zusätzliche Infekte lebensgefährlich werden können.

Bevorzugtes Erkrankungsalter ist das dritte bis fünfte Lebensjahrzehnt. Hervorgehoben sei aber, daß der M. B. in jedem Lebensalter auftreten kann und die Krankheit auch Säuglinge und Greise befällt. Die Heraushebung eines Geschlechtes ist nicht deutlich, wenngleich beim männlichen Geschlecht eine höhere Sterblichkeitsziffer und ein um zehn Jahre früheres Auftreten der Krankheit auffällig sein soll. Eine ubiquitäre Verbreitung ist sicher, eine eindeutige bestimmte geographische Verteilung der Krankheit und eine Rassebedingtheit sind jedoch nicht festzustellen. Dagegen scheinen konstitutionelle und erbliche Faktoren eine gewisse Rolle zu spielen; denn familiäres Auftreten des M. B. und Zwillingsfälle sind bekannt.

Die Ätiologiefrage des M. B. ist noch weitgehend ungeklärt; neben anderen bakteriellen, viralen oder aber auch chemisch bedingten Ursachen verharrt sie mit dem Schwerpunkt, wie schon seit der Frühaera des M. B., auf der tuberkulösen Genese. Beziehungen zur Tuberkulose liegen nahe. Zur Begründung werden seltene Bazillenfunde im histologischen Schnittpräparat, Erregernachweise in Kultur- und Tierversuchen einschließlich mehreren Passagen, Tuberkulose als Komplikation oder Folge, familiäre Belastung, zellulär-humorale Reaktionen und die histologische Ähnlichkeit mit echten tuberkulösen Gewebsbildern herangezogen.

Einige Autoren stehen auf dem Standpunkt, daß der Erreger des M.B. mit dem Tuberkelbakterium identisch ist, dieses aber in seiner

Virulenz gedrosselt und wegen seiner geringen Pathogenität im Tierversuch nur selten oder gar nicht nachweisbar ist. Andere lehnen gerade diese Genese wegen der seltenen positiven Bazillenfunde ab. Kurz die Problematik, ist der M. B. Ausdruck einer Tuberkulose selbst oder eine besondere Reaktion des reticulo-endothelialen Systems auf eine Infektion, im Sonderfall der auf eine Tuberkulose, muß nach wie vor offen bleiben. Die Krankheit läßt sich demnach nur so definieren, daß es sich dabei um eine granulomatöse, lokalisierte oder generalisierte Entzündung handelt, deren Ätiologie bis heute ungeklärt ist.

Zur Therapie des M. B. muß gesagt werden, daß es bis jetzt noch kein Mittel der Wahl gibt. Die bisherigen Erfolge mit allgemein therapeutischen Maßnahmen, mit Arsen-, Gold-, Kobalt-Präparaten, Antiluetica, Antileprol, Tuberkulin- oder BCG-Impfung sind wenig zuverlässig. Die hochdosierte Vitamin D_2-Behandlung und die Behandlung mit cytostatischen Stoffen scheinen nicht ohne Gefahr zu sein. Die Tuberkulostatica aber sind so gut wie wirkungslos. Allein die Röntgenbestrahlung (heute in Form der Grenzstrahlen angewandt) erzielt offenbar bei Hautveränderungen noch die günstigsten Erfolge. Auch Cortison soll besonders in frühen Krankheitsstadien zu auffallend raschen Besserungen geführt haben. Jedoch sind Rückfälle nach der Beendigung der Behandlung häufig beobachtet worden. Außerdem liegt in dieser Therapie bei falscher Anwendung immer die Gefahr der Auslösung einer aktiven Tuberkulose begründet.

C. Eigene katamnestische Untersuchungen.

Insgesamt wurde 71 auf Morbus Boeck verdächtigen Krankheitsfällen aus der Universitäts-Hautklinik Würzburg bis ins Jahr 1933 nachgegangen. Dabei mußten von vornherein 26 Fälle ungeklärt bleiben. Ihre Anamnesen liegen in den Jahren vor 1948, sind unvollständig, und die Patienten heute nicht mehr sicher zu erfassen.

Von den übrigen 45 Fällen mußten weitere 13 ebenfalls als Verdachtsfälle bestehen bleiben, da 5 von ihnen einer mehrmals anberaumten Kontrolluntersuchung fernblieben und 8 weitere auch durch erneute Nachuntersuchung nicht geklärt werden konnten. Durch eben diese Untersuchung aber mußte bei nochmals 6 Kranken die Diagnose "z. B. Sarkoid Boeck" zugunsten eines anderen Krankheitsbildes oder einer

banalen Hautveränderung revidiert werden.

Es verbleiben somit 26 Krankheitsfälle aus den Jahren 1948 - 54, die einwandfrei dem Krankheitsbild von B e s n i e r - B o e c k - S c h a u m a n n zuzusprechen sind.

Bei 6 von ihnen mußten die schon früher angelegten klinischen bzw. poliklinischen Krankenpapiere allein zur Auswertung dienen, da die Patienten des öfteren schriftlichen Einbestellungen nicht Folge leisteten.

In 20 Fällen dagegen konnte die Diagnose in einer erneuten klinischen bzw. ambulanten Durchuntersuchung zum Jahreswechsel 1954/55 erhärtet werden.

D. Krankheitsfälle.

Der Besprechung der 26 gesicherten M. B. Krankheitsfällen sei an Hand der vorliegenden Krankenpapiere in stark gekürzter Form das Wichtigste über die Art, Behandlung und den Verlauf der Krankheit bei jedem einzelnen Patienten vorausgeschickt. Dazu sei vermerkt, daß im wesentlichen auf folgende Kriterien besonderer Wert gelegt wurde:

tuberkulöse Anamnese in der Familie und beim Kranken selbst, Beginn der Krankheit und einer spezifischen Behandlung, Krankheitslokalisation und übrige Krankheitszeichen, Krankheitsdauer, -verlauf und die dabei zu konstatierenden subjektiven Beschwerden des Patienten. In jedem nur möglichen Fall wurden Röntgenaufnahmen von Lungen und Knochen, in Einzelfällen auch von Lymphknoten gemacht, und Untersuchungsbefunde in allen einschlägigen Fachkliniken eingeholt. Von den üblichen Untersuchungen abgesehen, wurden insbesondere durchgeführt: Eiweißlabilitätsproben, Bestimmung des Calciumspiegels im Blut, intracutane Tuberkulin-Hautteste, Versuche zur Auslösung von Allgemein-und Herdreaktionen, Probeexzisionen mit histologischer Untersuchung, Tierversuche, Komplementbindungsreaktionen, Kultur- und Sputumuntersuchungen, Sternal- und Liquorpunktionen, EKG- und Vitalkapazitätskontrollen. Nicht zuletzt wurde der angewandten Therapie ein besonderes Augenmerk geschenkt.

Die hieraus sich ergebenden Resultate sollen am Schluß der Arbeit in übersichtlichen Tabellen zusammengefaßt werden.

Es sei für alle 26 Fälle vorausgenommen, daß wiederholt angestellte Seroreaktionen auf Lues immer negativ ausfielen. Ergebnisse, die in den Nachuntersuchungen von den früher gewonnenen nicht abwichen, wurden der besseren Übersicht wegen kein zweitesmal erwähnt.

Fall 1: L. G. (Hausfrau), geb. 22.9.1889, 0-Para.

Einmaliger stationärer Aufenthalt: 3.5.-10.5.1948
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Beginn des Hautleidens 1947 mit schmerzlosem Auftreten eines wechselnd blaß bis rötlich gefärbten erhabenen Fleckes auf dem re. Nasenrücken, der größer wurde und innerhalb von 2 Wochen auf den li. Nasenrücken und die li. Wange übergriff.
Allgemeinbefund: o. B.
Lokalbefund: im Bereich des Nasenrückens markstückgroße, scharf begrenzte, plattenförmige, derbe Infiltrate von blau-rötlicher Farbe, auf der Unterlage gut verschieblich, und in doppelter Größe auf der li.Wange sich ausbreitend. Die umgebende Haut zeigt ödematöse Schwellung. Haselmußgroße Lymphknoten in beiden Axillen und präcubital.
Untersuchungsbefund: BSG 15/29, Gew. 53 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Verminderung der Ery (3,25 Mill.) und Leuko (4 600), Lymphocytose (34 %), Eosinophilie (10 %), Tuberkulinschwellenwert (T-SW)für AT bei 0,01 E i.c.
Histologische Untersuchung (Nasenherd): Sarkoid-Boeck (S.B.) mit reichlich Epitheloidzelltuberkeln, vereinzelten Riesenzellen und angedeutetem Lymphocytenrandsaum.
Röntgendurchleuchtung von Lunge, Händen und Füßen o. B.
Diagnose: Morbus Boeck mit Haut- und Lymphknotenbeteiligung.

Fall 2: H. M. (Hausfrau), geb. 16.8.1908, 3-Para.

Einmaliger stationärer Aufenthalt: 30.8.-8.9.1954
Anamnese: Vater mit 52 Jhr.an Tbc verstorben.
Beginn der Krankheit 1952 mit Ausbildung eines schmerzlosen, erhabenen, die Farbe von rot ins bläuliche wechselnden Fleckes im Bereich der rechten Nasenwangenfalte.
Allgemeinbefund: Beugekontraktur des 5. Fingers li., sonst o.B.
Lokalbefund: im Bereich der re. Augen-Nasenfurche daumennagelgroßes, scharfbogig begrenztes und etwas erhabenes Infiltrat

von rötlicher Farbe und fester Konsistenz. Auf der Oberfläche zahlreiche Teleangiektasien, bei Glasspateldruck einheitliche bräunlich-gelbliche Eigenfarbe. Keine Lymphknotenschwellungen.
Untersuchungsbefund: RR 135/85, BSG 20/30, Gew. 69 kg, Temp. und Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Leukopenie (4 800), T-SW für GT bei 1 000 E i. c.
Histologische Untersuchung (re. Nasolabialfalten-Herd): Lupus pernioartiger M.B. mit sehr dicht liegenden Nestern von Epitheloidzellen und vereinzelten Langhans'schen Riesenzellen sowie umgebenden lymphocytären Einstreuungen.
Röntgendurchleuchtung von Lunge, Händen und Füßen o. B.
Untersuchung in der Augenklinik: in beiden Augen fädige Ciliar-Corpustrübungen nach ätiologisch nicht mehr zu klärendem Ciliarkörperprozess.
Nachuntersuchung: 4.11.54
Allgemein und lokal keine wesentliche Änderung.
Zusätzliche Untersuchungen: Blutbild: Verminderung der Ery (3,84 Mill.), Linksverschiebung, M/S 70 mg%, Gesamt-E 6,6 g%, Elektrophorese: mißlungen, Ca i. S. 10 mg%.
Lungendurchleuchtung: Befund, der jetzt ev. an ein S.B. denken läßt.
Diagnose:Morbus Boeck mit Haut- und verdächtiger Hilusbeteiligung.

Fall 3: G. F. (Fuhrmann-Rentner), geb. 30.3.1873.

Einmaliger stationärer Aufenthalt: 13.12.54-29.1.55
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Allgemeinbefund: Verdacht auf Stachelzellcarcinom am li. Ohr, multiple Keratomata senilia auf Landmannshaut, seborrhoisch-mikrob. Ekzem im Gesicht, Akrodermatitis chronica an beiden Unterarmen und Händen, Akrocyanose in den angrenzenden Partien, Elasticadegeneration am Hals, Dupuytrenscher Kontraktur und induratio penis plastica, multiple Keloide im Bereich des Sternum, Verdacht auf fibrosierten Endzustand eines sog. Histiocytoms an der re. Brustseite. Nebenbefund: beginnendes S. B. in der Brustgegend, von dessen Bestehen Patient bisher keine Notiz genommen hat.
Lokalbefund: Über gesamter Brust verstreut, vereinzelt stehende, stecknadelkopfgroße Knötchen von rot-bräunlicher Farbe. Unter Glasspateldruck gelb-bräunliches Infiltrat, keine Lymphknotenschwellungen.
Untersuchungsbefund: RR 130/75, BSG durchschnittlich 56/77, Gew.

84 kg, Temp. und Puls: vorübergehende Fieberzacken bis 38°, Urin o.B., Blutbild: 2 x Lymphocytose (53 bzw. 44 %), M/S 80 mg%, Thymoltest (7,4) positiv, Gesamt-E i.S. 8,3 g%, Alb./Glob. 4/4,3, Elektrophorese: Globulinerhöhung (Alb. 47,9; α_1 6,1; α_2 5,7; β 3,4; γ 26,9 %), Ca i.S. erhöht (12 mg%), T-SW für GT bei 100 E, für AT bei 0,1 E i.c.

Histologische Untersuchung (re. Brustherd medial): Beginnender M.B. mit umschriebenen tuberkuloiden Granulomen, im wesentlichen aus Epitheloid- und Lymphocyten bestehend. Riesenzellen fehlen.

Lungendurchleuchtung: o. B.

Röntgenaufnahme beider Hände: scharf begrenzte cystoide Aufhellung im distalen Anteil der li. Ulna, angedeutete ähnliche Veränderung in der re. Ulna.

Vorstellung beim Ophthalmologen, Otologen und Neurologen: kein für M. B. verdächtiger Befund. Von Liquor- und Sternalmarkspunktionen wegen fortgeschrittenen Alters des Patienten abgesehen.

EKG: Überleitungsverzögerung und diffuse Myocardschädigung.

Diagnose: Morbus Boeck mit Haut- und Knochenbeteiligung, verdächtiger Herzbefund.

Fall 4: M. A. (Reichsbahn-Betriebswartin), geb. 14.10.1919, 0-Para.

Stationärer Aufenthalt: 22.1.-31.1.1953

Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.

Beginn der Krankheit 1950 mit linsengroßem, rundlichem, gering juckendem rotem Fleck auf re. Stirn, der sich im Laufe von 3 Jahren langsam vergrößerte. Sommer 1952 ebensolcher Herd medial vom ersten.

Allgemeinbefund: Strabismus convergens, angeborene Amblyopie des re. Auges, sonst unauffällig.

Lokalbefund: im Bereich der Stirnhaargrenze, re. an die Mittellinie anschließend, zehnpfennigstückgroße , scharf polycyklisch begrenzte Macula, im Zentrum mehr weißbläulich, in der Peripherie dagegen braun-rot gefärbt. In ihrem Bezirk deutliche zarte Atrophie, Fältelung der Haut, am Rande vereinzelte Teleangiektasien. Unter Glasspateldruck im äußeren Teil gelb-braune stäubchenartige Infiltration, bei Palpation jedoch nicht fühlbar. Gleichgeartete, doppelt so große Veränderung schläfenwärts von der eben beschriebenen. Keine Lymphknotenschwellungen.

Untersuchungsbefund: RR 125/90, BSG 12/26, Gew. 78 kg, Temp.u.

Puls normal, Urin o. B., Blutbild regulär, T-SW für GT bei 1 000 E und AT bei 0,01 E i.c. noch nicht erreicht.
Histologische Untersuchung: Boeck'sches Sarkoid mit umschriebenen Granulomen und zahlreichen z.T. auffallend großen und vakuolisierten Riesenzellen.
Durchleuchtung des Thorax, beider Hände und Füße o. B.
Vorstellung in den einschlägigen Fachkliniken o. B.
EKG: Linkspositionstyp mit relativer Myocardschädigung.
Nachuntersuchung: 19.1.1955
Allgemeinbefund gegenüber 1953 unverändert, Wohlbefinden. Seit Februar 1953 vom Hausarzt Oberflächenbestrahlungstherapie in Fraktionierung von 2-6 Wochen je 200 r - Gesamtdosis von 3 800 r - auf die Stirnherde.
Lokalbefund: Konfluenz und Weiterausbreitung der ursprünglichen 2 re. Stirnherde, Pigmentation am Rand gegenüber zentraler Ablassung verstärkt.
Zusätzliche Untersuchungen: BSG auf 38/49 angestiegen, M/S 100 mg% Gesamt-E i.S. 7,28 g%, Alb./Glob. 4,43/2,85, Elektrophorese: normal, Ca i.S. 9,25 mg%.
Erneutes EKG: diesmal Zeichen einer Coronarinsuffizienz bei Sinustachycardie.
Diagnose: M.B. mit Hautbeteiligung und verdächtigem Herzbefund.

Fall 5: H. A. (Bäuerin), geb. 13.12.1900, 4-Para.

Poliklinische Untersuchung: 12.3.1954
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Beginn der Krankheit Sommer 1952 mit kleinen, roten, nichtjuckenden Flecken an Gesicht und Armen. Behandlung 1953 mit Salben, Puder und Rotlicht, ohne Erfolg.
Allgemeinbefund: unauffällig
Lokalbefund: im Gesicht, submental den ganzen Hals einnehmend, ferner symmetrisch an beiden Ellenbogen und angrenzenden Streckseiten der Oberarme zahlreiche bis linsengroße, bräunlich-rötlich-gelbliche Maculae, die teilweise gering prominieren. Auf Glasspateldruck feine Gelbfärbung. Keine Lymphknotenschwellungen.
Untersuchungsbefund: BSG 50/75, T-SW für GT bei 100 E i.c. (Papulöses Erythem von 1 cm).
Histologische Untersuchung (li.Oberarmherd): atypischer M.B. mit scharf umschriebenen, ziemlich gefäßreichen Granulomen, die reichlich Lympho-, Histiocyten und einzelne mehrkernige Riesenzellen

enthalten. Eigentliche Epitheloidzellen fehlen.
Thoraxdurchleuchtung: Außer kleinem Kalkherd im re. Oberfeld keine Auffälligkeiten.
Durchleuchtung beider Hände und Füße o. B.
Nachuntersuchung: 25.11.1954
Allgemein und lokal keine wesentliche Änderung, Kreuzschmerzen. Vom 12.6.-25.11.54 eingenommene 20 g Neoteben (0,4 g p.d.) blieben ohne Wirkung.
Zusätzliche Untersuchungen: RR 125/80, Gew. 60 kg, Temp.u.Puls normal, Urin o.B., Blutbild:Leukocytose (11 600), Lymphocytose (57 %), M/S 40 mg% erniedrigt, Gesamt-E i.S. 7,62 g%, Alb./Glob. 3,31/4,31 verschoben. Elektrophorese: starke Vermehrung der γ Globuline (Alb.43,4; α_1 4,1; α_2 10; β 11,8; γ 30,7 %), Ca i.S. 10,5 mg%.
Untersuchung in den einzelnen Fachkliniken o. B.
Vorgeschlagene erneute Probeexzision von Patientin abgelehnt.
Diagnose: Morbus Boeck mit alleiniger Hautbeteiligung.

Fall 6: W.A. (Hausfrau), geb. 24.4.1905, 5-Para.

Erster stationärer Aufenthalt: 17.3.-26.3.1952
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Beginn der Krankheit 1950 mit nichtschmerzenden Knoten auf Streckseite des li. Oberarmes und Innenseite des re. Oberschenkels. Ende 1951 zusätzliche blau-rote Schwellung beider Wangen und Auftreten eines ebenso gefärbten Knotens unterm re. Auge.
Allgemeinbefund: Ausgedehnte Unterschenkelvarikosis, sonst o. B.
Lokalbefund: auf beiden Wangen unscharf begrenztes, von zahlreichen Teleangiektasien durchzogenes Erythem.In der Tiefe derbes Infiltrat palpabel. Unter re. Auge, am li. Oberarm und re. Unterschenkel bis kirschgroße derbe Knoten fühlbar. Darüberliegende Haut blau-rot verfärbt. Alle Veränderungen weisen unter Glasspateldruck staubförmiges Infiltrat auf. Kirschgroße Lymphknoten hinter re. Ohr und in beiden Axillen, pflaumengroße cubital und inguinal beiderseits.
Untersuchungsbefund: RR 120/80, BSG 35/65, Gew. 81 kg, Temp. und Puls normal, Urin o.B., Blutbild: Eosinophilie (9 %), T-SW für GT bei 10 E i.c..
Histologische Untersuchung: klassisches S. B. mit scharf umschriebenen epitheloiden Reticulumzellherden, die von reichlichem Bindegewebe durchzogen und umgeben sind.

Durchleuchtung des Thorax, beider Hände und Füße o. B.
EKG, Liquor- und Sternalpunktat normal.
Untersuchungen in den einschlägigen Fachkliniken unauffällig.
Zweiter stationärer Aufenthalt: 23.2.-5.3.1953
Beschriebene Veränderungen nehmen jetzt beide Wangen vollständig ein. Starkes Spannungsgefühl und Heißwerden der Herde im Warmen. Veränderungen am li. Oberarm und re. Unterschenkel nicht mehr nachweisbar. Zu den bestehenden Lymphknotenschwellungen pflaumengroßer, derber Lymphknoten hinter re. aufsteigenden Kieferast hinzugekommen.
Untersuchungsbefund: BSG auf 44/82 angestiegen, Gew. um 3 kg vermindert, M/S 80 mg%, Gesamt-E i.S. 7,8 g%, T-SW für GT wieder bei 10 E, für AT bei 0,0001 E i.c.
Patientin erhält bei guter Verträglichkeit vom 23.2.-31.3.1953 74 mg Vit. D_2 (0,002 mg p.d.) und vom 30.9.1953 bis 8.5.1954 ambulant 100 g Neoteben (0,2 g p.d.'8 mg/kg). Beeinflussung bestehender Hautveränderungen nicht nachweisbar, vielmehr unter Therapie neuer Herd am re. Nasenrücken. Lymphknotenschwellungen zurückgegangen. Beginnendes Stachelzellcarcinom auf Stirn mit Diathermieschlinge entfernt.
Letzte Nachuntersuchung: 29.10.1954
Erneute Durchuntersuchung: keine Änderung bestehender Befunde, zusätzlich Hyperglobulinämie. Gesamt-E i.S. 7,28 g%, Alb./Glob. 3,03/4,25, Elektrophorese: γ-Globulin vermehrt (Alb. 41,6; α_1 7,0; α_2 9,3; β 14,3; γ 27,8 %), BSG 60/80 nochmals angestiegen, Ca i.S. 11,5 mg%. Subjektiv Beschwerden gebessert, Gewichtszunahme von 5 kg. 8.5.-30.6.Atebrinkur mit insgesamt 3 g (1 x 0,1 p.d.) wieder ohne Änderung der Hauterscheinungen. Herd auf re. Nasenrücken auf Daumennagelgröße angewachsen.
Diagnose: Morbus Boeck mit Haut- und Lymphknotenbeteiligung.

Fall 7: V. K. (Landwirtsch.Arbeiterin), geb. 28.12.1896, 3-Para.
Stationärer Aufenthalt: 8.5.-3.6.1954
Anamnese: Bruder mit 49 Jahren an Lungenspitzenkatarrh gestorben. Beginn der Krankheit Januar 1954 mit pfennigstückgroßem, sich hart anfühlendem rotem Fleck auf li. Wange, der gelegentlich juckt
Allgemeinbefund: unauffällig
Lokalbefund: an li. Wange zweimarkstückgroßer infiltrierter, livider, mit zahlreichen Teleangiektasien durchzogener Herd, an dessem Rande die Follikel stärker hervortreten. Unter Glasspatel-

druck vereinzelt staubförmige Infiltrate nachweisbar. Keine Lymphknotenschwellungen.
Untersuchungsbefund: RR 180/75, BSG 30/60, Gew. 65 kg, Temp. und Puls normal, Urin o. B., Blutbild: regulär, T-SW für GT bei 100. E (Erythematöse Reaktion), für AT bei 0,0001 E i.c.
Histologische Untersuchung: S.B. mit granulomatöser, ausgesprochen lupoider Entzündung, bestehend aus verschieden großen, von schmalem, lymphocytärem Saum umgebenen z. T. fibrosierten Epitheloidzellknötchen, eindeutige Riesenzellen fehlen.
Thoraxdurchleuchtung: ausgeprägte, wurstförmige Vergrößerung beider Hili, besonders re.
Durchleuchtung beider Hände und Füße o. B.
Untersuchungen in den einzelnen Fachkliniken: kein für M. B. sprechender Befund.
EKG: intraauriculäre und intraventriculäre Reizleitungsstörung.
Nachuntersuchung: 18.1.1955
Erscheinungen von seiten der Haut und Hilusdrüsen zeigen auf ambulant mit 60 g Neoteben (0,2 g p.d.) vom 13.5.-23.10.1954 durchgeführte Behandlung keine Änderung. Subjektiv verstärkte Atembeschwerden beim Treppensteigen. Herd auf li. Wange jetzt eher Lymphocytom. Erneute Probeexzision bestätigt jedoch histologisch wieder M. B. mit reichlich epitheloidzelligen Granulomen.
Zusätzliche Untersuchungen: BSG 6/14 gefallen, Blutbild: Linksverschiebung, M/S 60 mg% erniedrigt, Gesamt-E i. S. 7,28 g%, Alb./Glob. 3,53/3,75, Elektrophorese: γ-Globulinerhöhung (Alb. 48,5; α_1 6,1; α_2 7,4; β 11,3; γ 26,7 %), Ca i.S. 9,8 mg%.
Diagnose: Morbus Boeck mit Haut- und Hilusdrüsenbeteiligung, sowie verdächtigem Herzbefund.

Fall 8: U. E. (Rentner), geb. 30.4.1891.

Einmalige poliklinische Untersuchung: 1.12.1954
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Beginn der Krankheit 1924 am re. Zeigefinger mit Hautveränderungen im Sinne eines lupus pernio. 1944 gleiche Veränderung am li. Zeigefinger. 1946/47 erfolglose Röntgenbestrahlung beider Finger. Seit Frühjahr 1954 Atemnot und geringer Gewichtsverlust.
Allgemeinbefund: unauffällig.
Lokalbefund: re. Zeigefinger im Vergleich zum li. wurstförmig verdickt, sein Endglied mutiliert. An beiden Fingern außer livid-

roten kissenartigen Infiltraten epidermale Veränderungen von hyperkeratotischer Schuppung. Bei Diaskopie am li. und re. Zeigefinger zartes, homogenes, bräunliches Infiltrat. In beiden Axillen und Bicipitalfurchen, sowie submandibulär haselnuß- bis pflaumengroße Lymphknoten.

Untersuchungsbefund: RR 115/75, BSG 22/50, Gew. 52,5 kg, Temp. wechselnd zw. 36 u. 38°, Puls entsprechend, Urin o. B., Blutbild regulär, M/S 40 mg% erniedrigt, Gesamt-E i. S. 7,62 g%, Alb./Glob. 2,67/4,95, Elektrophorese: α und γ Globuline stark vermehrt (Alb. 35,1; α_1 7,4; α_2 14,3; β 15,1; γ 28,1 %), T-SW für GT bei 100 E i.c. nicht erreicht. Patient entzog sich Probeexzision.

Thoraxdurchleuchtung: symmetrische wurstförmige Vergrößerung beider Hili.

Durchleuchtung beider Hände: Fehlen des Endgliedes des II. re. Fingers, cystoide Aufhellung im distalen Anteil des Mittelgelenkes, fragliche Aufhellung im Bereich der Nagelendplatte des II. Fingers li. und sichere cystoide Aufhellungen im Mittelglied und Köpfchen des V. Fingers re. sowie im Metacarpus IV.

Durchleuchtung beider Füße: kein pathologischer Skelettbefund.

Bronchographische, bronchoskopische und Sternalmarksuntersuchungen o. B., VK 0,8 l.

Diagnose: Morbus Boeck mit Haut-, Lymphknoten-, Hilusdrüsen- und Knochenbeteiligung.

Fall 9: K. R. (Hausfrau), geb. 30.1.1890, 3-Para.

Stationärer Aufenthalt: 12.2.-18.2.1948

Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.

Beginn der Krankheit 1945/46 mit lupus-pernio-artigem Herd an der Nasenspitze. 1946 deshalb angeblich zwölfmal erfolglos röntgenbestrahlt.

Allgemeinbefund: o. B.

Lokalbefund: Nasenspitze im Umkreis von ca. 1,5 cm livide verfärbt, verdickt, von zahlreichen Teleangiektasien durchzogen.

Untersuchungsbefund: BSG 18/38, Gew. 69 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Eosinophilie (8 %), Probeexzision unterblieb.

Thoraxdurchleuchtung: beiderseits vergrößerte und verdichtete Hili. In Lungenunterfeldern Streifenzeichnung mit intensiv rundlichen Fleckschatten.

Durchleuchtung beider Hände und Füße: cystenartige Aufhellungen im Köpfchen des II. Metacarpus li., in der Grundphalange des II. Fingers re. u. Endphalange des II. Fingers li.
Fraktionierte Röntgennahbestrahlung 3.2. (550 r), 13.4. (90 r), u. 2.6.1948 (90 r) - Nasenherd Juli 1948 blasser, weniger aufgetrieben. Bei weiteren Kontrolluntersuchungen 1949, 50 und 52 jedoch unverändert.
Letzte Nachuntersuchung: 4. 11. 1954
Anamnestisch: Gallenblasenentzündung 1953. Jetzt verstärkte Atemnot, zuweilen Herzklopfen.
Allgemeinbefund: Querfinger unter re. Rippenbogen vorkommende, druckschmerzhafte Leber, verbreiterte (ein Querfinger) Herzgrenze nach re., lautes Systolicum über Herzspitze.
Lokalbefund: Hautveränderungen auf gesamte untere Nasenhälfte ausgedehnt. Bei Diaskopie zahlreiche bräunliche Hyperpigmentierungen und vereinzelt staubförmige Infiltrate. Keine sicheren Lymphknotenschwellungen.
Untersuchungsbefund: RR 135/95, BSG 26/46, Gew. 66 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Verminderung der Ery (3,66 Mill.) und des HB (72 %), M/S 60 mg%, Gesamt-E i. S. 6,95 g%, Alb./Glob. 2,3/4,6, Elektrophorese: Erhöhung aller Globuline (Alb. 33,2; α_1 8,4; α_2 15,0; β 18,6; γ 24,8 %), Ca i. S. 11 mg%, T-SW für GT 1 E negativ.
Erneute Lungendurchleuchtung: wieder wurstförmig vergrößerter Hilus und multiple kleinere Kalkherde in sämtlichen Lungenfeldern. Dazu Spitzenschwiele re.
Durchleuchtung beider Hände und Füße: sichere cystoide Aufhellungen im Grundglied des li. Mittelfingers sowie suspekte Veränderung an der Basis des li. Metacarpus II.
Untersuchung in anderen Fachkliniken o. B.
EKG: relative Coronarinsuffizienz.
Diagnose: Morbus Boeck mit Haut-, Hilusdrüsen-, Lungen- und Knochenbeteiligung, verdächtigem Herz- und Leberschaden.

Fall 10: H. E. (Schülerin), geb. 13.4.1939.

Poliklinische Untersuchung: 16.7.1954
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Im Rahmen einer Pflichtuntersuchung wird bei Patientin Sommer 1954 Verdacht auf Hilusdrüsenboeck geäußert und Vorstellung in Würzburger Hautklinik veranlaßt.

Allgemeinbefund: o. B.
Lokalbefund: an Haut, sichtbaren Schleimhäuten und oberflächlichen Lymphknoten keine krankhaften Veränderungen.
Untersuchungsbefund: RR 105/70, BSG 4/12, Gew. 50 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Eosinophilie (12 %), Monocytose (6 %), M/S 60 mg% erniedrigt, Gesamt-E 7,8 g% vermehrt, Alb./Glob. 24,4/5,4 verschoben, VK 3 000 cm^3, T-SW für GT bei 100 E i. c.
Thoraxdurchleuchtung: deutliche Vergrößerung beider Hili. Diese schattendicht und polycyclisch begrenzt.
Durchleuchtung beider Hände und Füße o. B.
Untersuchung in einschlägigen Fachkliniken o. B.
Nachuntersuchung: 22. 11. 1954
Allgemein keine Änderung, Wohlbefinden, lokal zusätzlich in beiden Bicipital- und Inguinalfurchen kirschkerngroße, derbe, gut verschiebliche, schmerzlose Lymphknoten.
Weitere Untersuchungen: BSG 14/36 angestiegen, Blutbild: Lymphopenie (9 %) und Linksverschiebung, Gesamt-E i. S. 8,3 g% erhöht, Alb./Glob. 3,3/5,0 g%, Elektrophorese: α und γ Globulin stark vermehrt (Alb. 39,7; α_1 6,8; α_2 10,3; β 12,8; γ 30,4 %), Ca i. S. 10 mg%.
Erneute Thoraxdurchleuchtung: wurstförmige Vergrößerung der Hiluslymphknoten re., vermehrt strängige Zeichnung li. in beiden Unterfeldern.
Diagnose: Morbus Boeck mit oberflächlicher Lymphknoten-, Hilusdrüsen- und Lungenbeteiligung.

B e s p r e c h u n g

Es wurden bisher insgesamt 10 Krankheitsfälle zusammengefaßt, bei denen es sich entweder um Patienten mit Einzellokalisationen der Boeck'schen Krankheit oder aber um solche handelte, die keiner oder nur vereinzelter Therapie zugeführt wurden.

Im einzelnen fand sich dabei in 9 Fällen eine Beteiligung der Haut; davon in 2 Fällen (Nr. 4 und 5) ihr alleiniges Betroffensein und in 6 Fällen das Gesicht als erste Krankheitslokalisation überhaupt. Bei 7 dieser Kranken war außerdem jeweils noch ein zweites oder gar drittes Organ in Mitleidenschaft gezogen, so die Lymphknoten und Hilusdrüsen je 4 x, die Knochen 3 x und die Lungen 2 x. Die fraglichen Augenveränderungen im Fall Nr. 2 können lediglich als verdäch-

tig für ein Heerfordt-Sydrom angesehen werden, da bei diesen ja Ciliarkörperprozesse die Regel sind; doch läßt sich jetzt nach Abschluß des Krankheitsverlaufes nichts eindeutig Beweisendes mehr feststellen. Auch über die suspekten Herz- und EKG-Befunde in Fall Nr. 4,7 und 9 soll nichts Bindendes ausgesagt werden, immerhin können auch sie sehr wohl mit dem Krankheitsgeschehen in Zusammenhang stehen.

Fall Nr. 10 macht insofern eine Ausnahme, als bei ihm die Haut unbeteiligt bleibt und nur Lymphknoten, Hilusdrüsen und Lungen betroffen sind.

Weiterhin ist Fall Nr. 8 interessant. Bei ihm findet sich eine beim M. B. nur selten beschriebene Mutilation des re. II. Fingers.

Fall Nr. 3 und 6 zeigen die Krankheit in Kombination mit einem Stachelzellcarcinom, Fall 3 weist außerdem noch Verbindung mit 10 anderen Krankheiten auf.

Fall 11: Pf. D. (Hausfrau), geb. 10.7.1907, 2-Para.

Poliklinische Untersuchung: 28.1.1954
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Im Anschluß an Uterustotalexstirpation 1950 Patientin wegen Druckgefühls im Hals, trockenen Reizhustens und verdächtigen Lungenbefunds zum Ausschluß von Lungenmetastasen nach Portioca in der Strahlenabteilung der Würzburger Hautklinik vorgestellt. 1953 einmal Blut gespuckt, Sputumkontrollen auf Tuberkelbakterien im Schweinfurter Krankenhaus immer negativ.
Allgemeinbefund: leichte Schallverkürzung und Giemen über dem li. Lungenoberfeld, Systolikum über der Herzspitze, sonst o. B.
Lokalbefund: An Haut und sichtbaren Schleimhäuten keine krankhaften Veränderungen. Axillär und inguinal beiderseits mäßig derbe, vereinzelte, kirschkerngroße Lymphknoten.
Untersuchungsbefund: RR 120/80, BSG 30/51, Gew. 66 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Lymphopenie (13 %), Monocytose (7 %), Linksverschiebung.
Bronchographie, Sternalmarkpunktion, Untersuchungen in einschlägigen Fachkliniken o. B.
Thoraxdurchleuchtung: flächenhafte, symmetrische Verschattung beider Lungenfelder mit deutlicher Raffung der Hili und altem tuberkulösem Spitzenprozess li. Wegen letztem Befund keine Tu-

berkulin-Hauttestung.
Durchleuchtung der Hände und Füße o. B.
Nachuntersuchung: 2.12.1954
Allgemein und lokal keine Änderung, Wohlbefinden, Gewichtszunahme von 2 kg, Druck beiderseits des Halses nachgelassen, nur noch leichter Hustenreiz.
Zusätzliche Untersuchungen: Blutbild: Eryverminderung (3,8 Mill.), Lymphocytose (32 %), Linksverschiebung, M/S 50 mg% erniedrigt, Gesamt-E i.S. 7,28 g%, Alb./Glob. 3,04/4,24 verschoben, Elektrophorese: mäßige α - und starke γ Globulinerhöhung (Alb. 41,7; α_1 6,1; α_2 8,6; β 13,0; γ 30,6 %), Ca i. S. 10,5 mg%.
Diagnose: Morbus Boeck mit Beteiligung der oberflächlichen Lymphknoten und der Lunge in Kombination mit einem alten inaktiven tuberkulösen Spitzenprozess links.

Fall 12: W. J. (Landwirtsfrau), geb. 13.2.1911.

Einmalige poliklinische Untersuchung: 19.1.1954
Anamnese: über Tuberkulose in der Familie nichts bekannt.
Beginn der Krankheit in der Kindheit mit Drüseneiterungen li. am Hals und an anderen Körperstellen. 1951 erneute Drüseneiterung, diesmal an re. Halsseite.
Allgemeinbefund: nicht erhoben.
Lokalbefund: im Bereich der Stirn-Haargrenze, am Kinn, re. Unterarm und li. Unterschenkel gleichartige linsen- bis fünfmarkstückgroße, scharf begrenzte, schuppende Erytheme, in teils bogiger, teils ringförmiger Anordnung und im Zentrum hellroter Abblassung ohne deutliche Atrophie. Unter Glasspateldruck staubförmige Infiltrate.
Histologische Untersuchung (re. Unterarmherd):
S. B. mit mehreren relativ scharf begrenzten, nur vereinzelt confluierenden Herden aus Epitheloid-, vereinzelten Mast- und Langhans'schen Riesenzellen von konzentrischen Bindegewebslagen umsäumt.
Thoraxdurchleuchtung: betonter re. Hilus, solitärer Rundherd unklarer Genese von Fünfmarkstückgröße im re. Unterfeld.
Durchleuchtung der Hände und Füße o. B.
Diagnose: Morbus Boeck mit Haut- und Hilusdrüsenbeteiligung und Verdacht auf abgelaufene exsudative Drüsentuberkulose.

Fall 13: R. D. (Hausfrau), geb. 9.4.1913.

Einmalige poliklinische Untersuchung: 26.1.1953

Anamnese: über Tuberkulose in der Familie nichts bekannt. Beginn der Krankheit Januar 1952 mit Hautveränderungen an beiden Beinen. Seit April 1952 Behandlung in Lungenheilstätte wegen angeblich vorliegender Lungentuberkulose und Interlobärpleuritis mit hohen Dosen Streptomycin und PAS. Da keine Beeinflussung, sowie geringe Tuberkulinempfindlichkeit, Verdacht auf Boeck'sche Krankheit! Vorstellung in Würzburger Hautklinik.
Allgemeinbefund: nicht erhoben.
Lokalbefund: am re. und li. Knie in ausgesprochener Akrolokalisation je ein ovaler, erbsen- bis bohnengroßer, livider, mäßig derber, von Teleangiektasien durchzogener Knoten. Bei Diaskopie bräunlich-gelblicher Farbton. Daneben am li. Knie und Innenseite des li. Oberschenkels, fernerhin an beiden Beinen oberhalb der Knie und li. am Hinterkopf sehr oberflächlich sitzende, fingernagelgroße, psoriasiform schuppende, gelblich-bräunliche Infiltrate mit Selbstheilungstendenz und Atrophie im Sinne einer Amelodermie. Keine Lymphknotenschwellungen.
Histologische Untersuchung (li. Knieherd): S. B. mit vereinzelten, scharf umschriebenen, epitheloid- und riesenzellhaltigen Granulomen, die stellenweise im Zentrum Nekrobiosen aufweisen. Etwa Hälfte des Präparates von fibromatösem, elasticafreiem Gewebe eingenommen, das hie und da eine große Riesenzelle vom Langhans-Typ birgt.
Durchleuchtung beider Hände und Füße o. B.
Diagnose: Morbus Boeck mit Haut- und Lungenbeteiligung, vielleicht im Verein mit einer echten Lungentuberkulose.

Fall 14: H. M. (Hausfrau), geb. 15.8.1903, 3-Para.

Einmaliger stationärer Aufenthalt: 7.2.-12.2.1955
Anamnese: Mutter mit 37 Jahren an Lungentuberkulose gestorben. Wahrscheinlicher Beginn der Krankheit 1942 im Anschluß an Zwillingsgeburt mit anhaltendem Hustenreiz und Müdigkeitsgefühl. 1948 Feststellung einer produktiv cirrhotischen Lungentuberkulose und anschließend Durchführung mehrerer Röntgenkontrollen bis 1955 bei immer gleichbleibendem Lungen- und ständig negativem Sputumbefund. 1951 vier kleine, rote, juckende, allmählich wachsende und confluierende Pünktchen auf dem Nasenrücken. Erfolglose Behandlung mit Rotlicht, Salben und Ätzung. Auf Einnahme von etwa 10 g Neoteben (0,005 g p.d.),nach Angabe des Hausarztes,Abblas-

sung des Nasen-Erythems. Dezember 1954 zwei weitere gleichartige Hautherde über re. Skapula und re. Knie. Gleichzeitig wird erstmalig Verdachtsdiagnose M. B. gestellt.

Allgemeinbefund: verschärftes Atemgeräusch über beiden Lungenoberfeldern. Deformierung des re. Mittelfingers, sonst unauffällig.

Lokalbefund: Über mittlerem Nasendrittel scharf begrenzte, fleckförmige, daumennagelgroße, infiltrierte, blau-rote, von Teleangiektasien durchzogene Herde. Ferner in re. hinterer Achselfalte, an Außenseite des re. Knies und am cranialen li. Pol der Rima ani gruppiert angeordnete, bräunliche, erythematöse, elivierte Herde von Hanfkorngröße. Alle Veränderungen zeigen unter Glasspateldruck lupoide Infiltrate. Kolbige Endgliedverdickung des re. III. Fingers (angeblich Zustand nach Panaritium ossale). Keine Lymphknotenschwellungen.

Untersuchungsbefund: RR 115/70, BSG 10/20, Gew. 65 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Eosinophilie (10 bzw. 13 %), Linksverschiebung, M/S 100 mg%, Gesamt-E i. S. 7,28 g%, Elektrophorese: mißlungen.

Ca i. S. 10 mg%, T-SW für GT bei 10 E, für AT bei 0,1 E i.c., Sputumkontrolle auf Tbc: negativ, VK wegen starken Hustenreizes nicht zu prüfen. EKG: organisch bedingte, rechtsventriculäre Extrasystolie.

Histologische Untersuchung (re. Schulterblattherd): M. B. mit vereinzelten nester- oder streifenförmigen, epitheloidzelligen Granulomen, wenigen Riesenzellen vom Langhans-Typ und schmaler Lympho- bzw. Histiocyteneinsäumung.

Thoraxdurchleuchtung: mäßige Verdichtung und leichte Raffung beider Hili; fleckig-streifige Zeichnung re. paracardial, sowie re. und li. perihilär. Pleuritische Spitzenkappen beiderseits. Kleinere Kalkherde re. und li. paratracheal.

Durchleuchtung beider Hände und Füße: Mutilation im Endglied des re. Mittelfingers von nicht entzündlicher Genese. Kleine cystoide Aufhellung im Köpfchen des Grundgliedes der re. Großzehe medial. Untersuchungen in Medizinischer-, Augen und HNO-Klinik o. B.

Neurologischer Befund: geringfügige Entrundung der Pupillen und in der Amplitude erheblich eingeschränkte Licht- und Konvergenzreaktion beiderseits. Li. inkonstanter Gordon. Liquoruntersuchung o. B., EEG: etwas flach und unregelmäßig.

Diagnose: Morbus Boeck mit Haut-, verdächtiger Zentralnervensystem-, Hilusdrüsen- und Lungenbeteiligung. Letztere in Kombination mit inaktiver Tuberkulose.

Fall 15: H. A. (Drogist), geb. 19.3.1913

Stationärer Aufenthalt: 31.7.-16.8.1952

Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
1941 als Wehrdienstbeschädigung anerkannte Lungentbc, die bis 1951 mehrmalige Heilstättenbehandlung erforderte. Dabei 1948 Anlage eines Pneumothorax re. mit 8 Füllungen. Tuberkelbakterien im Sputum niemals nachweisbar. 1948 blaurote, münzengroße, sich allmählich verändernde Hautveränderung an li. Wange, 1949 nach Herpes zoster gleichgearteter 2. Herd im li. Stirnbereich. 1949 und 50 mit Quecksilber-, Tb I-Salbenbehandlung, Quarzlampenbestrahlung, Vitamin D_2 (nach 3 ccm Absetzen - Appetitlosigkeit, Erbrechen), keine Besserung der Herde.

Allgemeinbefund: Patient in stark reduziertem EZ und KZ, Emphysemthorax. Lungengrenzen tiefstehend. Überall hypersonorer Klopfschall. Giemen und Pfeifen über beiden Lungen. Sonst o. B.

Lokalbefund: an li. Wange medial ein und an Stirn drei münzengrosse, gering infiltrierte, mäßig derbe, im Zentrum atrophische, erythematöse Herde, mit vereinzelten Teleangiektasien und anulärer, wallartiger, randständiger Infiltration. Diaskopisch bräunlich-graue Infiltrate nachweisbar. Keine Lymphknotenschwellungen. Als Nebenbefund auf li. Stirnseite zahlreiche depigmentierte Narben (Zustand nach Herpes zoster).

Untersuchungsbefund: RR 130/85, BSG 3/8, Gew. 56 kg, Temp. wechselnd bis 37,5° erhöht. Puls entsprechend, Urin o. B., Blutbild regulär, Gesamt-E 8,1 g% erhöht, Elektrophorese: α - und γ Globulinvermehrung (Alb. 46; α_1 5,5; α_2 13,5; β 13; γ 22 %), T-SW für GT bei 100 E i.c., für AT bei 0,1 E i.c. noch nicht erreicht. Sputumkontrolle auf Tbc: negativ. Sternalpunktion vom Patienten abgelehnt.

Histologische Untersuchung (li. Stirnherd): Bild eines M. B., Tierversuch mit einer Passage: negativ.

Thoraxdurchleuchtung: annähernd symmetrische z. T. schwielenartige Herdbildungen re. und li., Spitzenschwiele li., basalpleuritische Adhäsionen re. und li.. Befund spricht für Lungenboeck, Spitzenschwiele li. und Zwerchfelladhäsionen müssen aber als Tbc-Residuen aufgefaßt werden.

Durchleuchtung beider Hände und Füße: verdächtige cystoide Aufhellung im Mittelgliedköpfchen des IV. Fingers li.

Befund der Mediz. Klinik: starke Atem- und Kreislaufinsuffizienz.

Klinische Nachuntersuchung: 24.1.-12.2.1955
Erhebliche Zunahme der Dyspnoe, Gebrauch der Atemhilfsmuskulatur. Seit 1953 ständig eigenes Sauerstoffgerät. Ende 1954 neuer Hautherd in re. Augenbraue. Über Lungen typisch asthmatische Geräusche, Herzgrenzen (durch Lungenemphysem überlagert) 1-2 Querfinger nach li. scheinbar verbreitert, Herztöne leise.
Lokalbefund: Herde auf Wange und Stirn vergrößert. Außerdem in re. Augenbraue, im oberen Schulterblattbereich und unterhalb re. Kniescheibe pfennigstückgroße, anuläre, feinlamellös schuppende, im Zentrum depigmentierte Herde von rehbrauner Farbe. Unter Glasspateldruck bei allen Herden bräunlich-graues, homogenes Infiltrat, keine Lymphknotenschwellungen.
Zusätzliche Untersuchungen: RR 115/80, BSG 1/2, Gew. 52 kg, Temp. und Puls normal, Blutbild: Eosinophilie (12 %), Lymphocytose (35 %), M/S 80 mg%, Gesamt-E 7,62 g%, Elektrophorese: wieder - und Globulinvermehrung.
Ca i. S. 11,2 mg%, Sputumkontrolle auf Tbc: einmal positiv.
Erneute Thoraxdurchleuchtung: Zusätzliche erhebliche Raffung beider Hili, re. Hilus stärker vergrößert und verdichtet, einzelne Kalkeinlagerungen in beiden Ober- und Mittelfeldern.
Neurologischer Befund: leichte Fazialisschwäche li., Trigeminushypaesthesie li., besonders im ersten Ast, Anisokorie geringen Grades li. und geringe Linsentrübung li., Lumbalpunktion vom Patienten abgelehnt.
Untersuchung in Augen- und Ohrenklinik mit Anfertigung stereoskopischer Schädelaufnahme zur Klärung des neurologischen Befundes o. B.
EKG: Sinustachycardie, Steiltyp, P pulmonale.
Befund der Med.Klinik: zusätzlich Asthma bronchiale.
Eingeleitete Neoteben-Behandlung mit bisher 5,5 g (0,3 g p.d.) noch nicht beurteilbar.
Diagnose: fortschreitender M. B. der Haut mit schwerem Lungenboeck und offenem tuberkulösem Prozess sowie Verdacht auf Knochen- und Zentralnervensystembeteiligung bei Asthma bronchiale.

Fall 16: Pf. R. (Schneider), geb. 8.7.1907.

Anamnese: Vater (Steinhauer) mit 44 Jahren an einem Lungenleiden gestorben.
Wahrscheinlicher Krankheitsbeginn 1945 mit zwei Hautherden an

li. Schulter und in re. Kniekehle, die 1949 und 50 klinisch wie histologisch in Würzburger Hautklinik als Lupus vulgaris angesprochen und behandelt wurden (Röntgenbestrahlung, 11,2 g TB I/698 - Absetzung, da toxisches Exanthem und Hepatitis - Diathermieschlingenabtragung und Pyrogallusmedikation).
Zur gleichen Zeit von Med. Klinik Würzburg geäußerter Verdacht auf vorwiegend produktive Lungentuberkulose - geringe Tuberkulinempfindlichkeit (T-SW für GT bei 10 E, für AT bei 0,001 E i.c.), auf 50 000 E GT im. nicht auslösbare Herdreaktion und negativ ausgefallener Tierversuch befremdeten allerdings - wird außerhalb zugunsten eines Lungenboecks (dank der Diagnose Dr. P u p p e l s /Aschaffenburg) revidiert. Anschließend nochmals erfolglose Behandlung mit 100 Tabl. Tb I/698 (3. stat. Aufenthalt), 1950 neue suspekte Hautveränderungen an li. Stamm-, re. Oberschenkelinnenseite, re. Kniekehle. Kurzatmigkeit, trockener Reizhusten.
Wiederholte Thoraxdurchleuchtungen sprechen sowohl für Hilus- und Lungenboeck als auch produktive Tuberkulose.
Histologische Untersuchung (re.Kniekehlenherd): kein S. B.
Erneuter Tierversuch und Sputumkontrollen auf Tbc: negativ
Untersuchungen in Augen- und Ohrenklinik: unauffällig.
Befund der Medizinischen Klinik: deutlich palpable, derbe Milz und eben erreichbare Leber. Im Verein mit M/S 50 mg%, Thymoltest 4,3 (+), leichter U'genvermehrung im Urin und Gesamt-Bilirubin von 0,4 mg% wird an Boeckmanifestationen in Leber und Milz gedacht. Dabei verstärken dauernd nachgewiesene Leukopenien (4 000), Eosinophilien (15 %), erhöhte BSG (22/45) und erneut ausgetestete T-SW (bei 1 000 E GT i.c.) den Verdacht. Auffiel jedoch, daß nach abgeschlossener, auf Haut- und Lungenveränderungen wirkungslos gebliebener Streptomycinbehandlung (insg.40 g/1 g p.d.) die Wiederholung der Tuberkulinschwellenwertbestimmung eine Steigerung der Empfindlichkeit gegen Tuberkulin auf das Einmillionenfache ergab (GT von 1 000 E auf 0,001 E GT), und folglich die Erwägung gezogen wurde, es handle sich höchstwahrscheinlich um einen S.B. in Kombination mit produktiver Lungen-Tbc.
Klärung dieser Diagnose konnte aber auch beim 4. stat.Aufenthalt Ende 1951 und ambulant 1952 trotz erneuter Probeexzision (re. Kniekehlenherd), negativem Tierversuch in vier Passagen, Sputumkontrollen, vollständiger Durchuntersuchung nicht gewonnen werden.

Letzte klinische Nachuntersuchung: 3.1.-14.1.1955
Verstärkte Atemnot, quälender Husten, Müdigkeit, ständiges Schwitzen.
Allgemeinbefund: verschärftes Atmen und Giemen über beiden Lungen, 2 Querfinger verbreiterte Leber, palpable u. percutorisch verbreiterte Milz, Narben nach Diathermieschlingenentfernung, sonst o. B.
Lokalbefund: an Beugeseite des re. Oberschenkels verstreut einzelstehende, kleine, flache, linsengroße, z. T. schuppende, bräunliche Knötchen. Bei Glasspateldruck feines, gelblich-hellbraunes Infiltrat. Femoral re. kirschkerngroßer Lymphknoten.
Fragliche Veränderungen in re. Kniekehle werden klinisch und histologisch als lichenif. seb. mikrob. Ekzem diagnostiziert.
Untersuchungsbefund: RR 130/80, BSG 15/40, Gew. 64 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Leukopenie (3 800) u. Vermehrung der Stabkernigen, M/S 40 mg%, Gesamt-E i.S. 7,62 g%, Alb./Glob. 2,47/5,15, Elektrophorese: α - und γ Globulinerhöhung (Alb. 32; α_1 7,2; α_2 11,5; β 16,0; γ 32,9 %), Ca i.S. 11 mg%, T-SW für GT bei 1 000 E, für AT bei 10 E i.c.
Histologische Untersuchung (re.Oberschenkelherd): S. B. mit scharf begrenzten Epitheloidzelltuberkeln, die teilweise kleine Nester bilden, vereinzelte Riesenzellen vom Langhans-Typ enthalten, fast keinen Lymphocytensaum, dagegen aber ringförmige Sklerose aufweisen.
Thoraxdurchleuchtung: wieder grobfleckige, bis streifige Verschattungen in allen Lungenfeldern, Interlobärbeteiligung, erhebliche Verdichtung beider Hili.
Untersuchung in Augenklinik o. B.
Untersuchung in HNO-Klinik: chronische Tonsillitis, Tonsillektomie angeraten.
Neurologischer Befund: rechtsbetonter PSR.
EEG: leichte Durchblutungsstörung, EKG: Niederspannung und unvollständiger Wilsonblock.
Diagnose: Morbus Boeck der Haut-, Hilusdrüsen und Lungen. Letztere in Kombination mit prod. Lungentbc. Starker Verdacht auf Herz-, Leber-, Milz- und ev. Zentralnervensystembeteiligung.

Fall 17: K. H. (Rentner), geb. 17.10.1906.

Stationärer Aufenthalt: 3.12.-5.12.1953

Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Wahrscheinlicher Krankheitsbeginn 1942 im Anschluß an Gürtelrose mit Hautherden im Gesicht, die der Beschreibung des Patienten nach rückwirkend möglicherweise als M. B. Herde angesehen werden können, heute jedoch nach verschiedentlicher Quarzlampen- und Radiumbestrahlung nur noch narbige Endzustände darstellen. Zu gleicher Zeit damals festgestellte Lungentuberkulose erforderte bis 1949 mehrmalige Heilstättenbehandlung (Liegekur, Lebertran, 3½-monatige TB I-Applikation). Sputumbefunde angeblich anfangs positiv.
Ende 1953 Feststellung einer sicheren Ostitis multiplex cystoides der Hände und Aufnahme in Würzburger Hautklinik zur Klärung der Frage, ob bestehende Lungenveränderungen, die bisher als prod. cirrhotische Lungentbc gedeutet wurden, dem M. B. zugehörig seien.
Allgemeinbefund: zarter asthenischer, blaßer Patient, nach tiefen Atemzügen sofort Hustenreiz. Rechts vorn parasternal über den Lungen verschärftes Atemgeräusch, tastbare, druckschmerzhafte Leber, sonst o. B.
Lokalbefund: im Bereich beider Hände ausgeprägte Akrocyanose. Grundglieder beider II., Mittelglieder beider III. Finger und Mittelglied des II. Fingers li. ödematös aufgetrieben, darübergelegene Haut jedoch unverändert. In beiden Axillen je zwei walnußgroße, derbe gegen Haut und Unterlage verschiebliche Lymphknoten.
Untersuchungsbefund: RR 135/80, BSG 18/38, Gew. 68 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild regulär.
Röntgendurchleuchtung beider Hände und Füße: multiple cystoide Aufhellungen im Bereich beider Hände. Füße o. B.
Thoraxdurchleuchtung: fleckige bis streifige Verdichtungen in beiden Spitzen und Oberfeldern. Lungenbefund mit Annahme eines Lungenboeck nicht recht vereinbar, dürfte sich vielmehr um prod. Lungentbc handeln. Deshalb auf Tuberkulindurchprüfung verzichtet.
Nachuntersuchung: 18.11.54
Allgemein und lokal keine Änderung. In beiden Leistenbeugen außerdem pflaumengroße, derbe, gut verschiebliche Lymphknoten.
Zusätzliche Untersuchung: M/S 50 mg%, Gesamt-E 7,62 g%, Alb./Glob. 3,22/4,4, Elektrophorese: α - und γ Globulinvermehrung (Alb.42; α_1 7,6; α_2 8,4; β 13; γ 28,7 %).
Diagnose: Prod. Lungentuberkulose und M. B. (Ostitis multiplex cystoides).

Fall 18: B. M. (Hausfrau), geb. 22.1.1897

Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Wahrscheinlicher Beginn der Krankheit 1947 mit Veränderungen an d. Lunge, die aber bis 1950 unter Diagnose "rechtsseitige prod.cirrhotische Lungentbc mit ausgedehnter Pleurareaktion" liefen. Erst nachdem 1949 am re. Kieferwinkel, Stirn und 1950 am li. Oberarm aufgetretene Hautveränderungen mehr Beachtung fanden, und in Würzburger Hautklinik 1950 ambulant durchgeführte Probeexzision (li.Oberarmherd) die schon klinisch bestehende Diagnose S. B. histologisch bestätigte, wurden auch die Lungenveränderungen als zum M. B. gehörend diskutiert, ohne jedoch damals eindeutig geklärt zu werden. 1950 auf 0,7 g Conteben und 70 g Aminox (0,1 bzw. 10 g p.d.) keinerlei Beeinflussung; 1952 auf 29 g Conteben und 1 g Nicobion (0,1 bzw. 60 mg p.d.) jedoch deutliche Rückbildung der Hautinfiltrate im Gesicht ohne Änderung des Lungenbefundes. Gleichzeitig BSG von 65/75 auf 32/49, RR von 170/130 auf 110/65 und Gew. von 56 auf 58 kg. Danach Absetzen (Temperaturen, Brechreiz). 1953 vier neue Gesichtsherde.
1950 in Hautklinik Würzburg Tierversuch in 4 Passagen, häufige Sputumkontrollen und Kulturversuche negativ. VK stark herabgesetzt (1 300 ccm), Temp. immer subfebril. EKG und sonstige Untersuchungsbefunde weitgehend normal.
Erneute Nachuntersuchung Ende 1954 muß unterbleiben, da Patientin bereits am 19.5.54 lt. Bericht des Hausarztes an fieberhafter zum M. B. hinzugekommener Bronchitis unter Zeichen stärkster Atemnot verstorben ist.
Diagnose: Boeck'sches Sarkoid des Gesichtes mit Lungenbeteiligung konnte aber vorher noch dank Diagnose Dr. Beck (Hautklinik/Nbg.) und Dr. Scheidemantel (Beobachtungsstelle für Lungenkranke/Nbg.) einwandfrei geklärt und Lungenbefall als sog. Knoten- bzw. Tumorboeck bezeichnet werden.

B e s p r e c h u n g

Es wurde nochmals über 8 Krankenfälle berichtet, bei denen es sich interessanterweise um die Kombination einer Boeck'schen Krankheit (in 6 Fällen histologisch gesichert) mit einer Tuberkulose handelt. Hierbei konnte insbesondere an Hand der Fälle Nr. 16 und 17 gezeigt werden, wie schwer die Differentialdiagnose zwischen beiden mitunter fällt, da die sich zeigenden Lungenveränderungen sowohl für das eine

wie auch andere Krankheitsbild sprechen können. Die letzte Entscheidung zugunsten eines M. B. wird aber meist nur im Verein mit anderen Manifestationen und Kriterien dieser Krankheit getroffen.

Im Fall Nr. 12 ist wohl am ehesten noch der Übergang einer eitrigen Drüsentuberkulose in einen M. B. anzunehmen. Viel schwieriger sind im Fall Nr. 17 die Lebervergrößerung und die axilläre Lymphknotenschwellung zu beurteilen, da hier nebeneinander zwei Krankheitsbilder bestehen, von denen jedes diese Veränderung hervorrufen kann.

In 5 Fällen finden wir neben den Lungenerscheinungen auch eine Pleurabeteiligung; im Fall 13 sogar die einer Pleuritis exsudativa. Dazu sei gesagt, daß H e i l m e y e r sich zur Frage einer Pleuritis exsudativa bei M. B. vollkommen ablehnend verhält, während V o g t , H e i n e c k e , F r ö h l i c h und S c h e r e r ihr seltenes Vorkommen vertreten. Aus den hier beschriebenen Fällen geht nun nicht immer klar hervor, welcher Genese die Pleuraläsion ist. Im Fall 13 ist aber doch wohl am ehesten noch die einer Boeck'schen Krankheit anzunehmen.

Hervorgehoben seien auch die Fälle 14, 15 und 16, die allein neurologisch-pathologische Zeichen erkennen lassen. Sicher beweisen diese nicht eindeutig eine zentrale Beteiligung des M. B., doch sprechen sie zumindest in Fall 14 mit größter Wahrscheinlichkeit für diese Annahme. Fall Nr. 15 sei dagegen skeptisch betrachtet, lokalisieren sich doch hier die neurologischen Ausfallserscheinungen nur im Bereich der oberen li. Gesichtshälfte, also in dem Bezirk, der 5 Jahre vorher von einem Herpes zoster befallen wurde, wenn man nicht annehmen will, daß letzterer durch den M. B. hervorgerufen wurde . Im übrigen ist auffällig, daß in zwei Fällen (Nr. 15 und 17) im Anschluß an einen solchen Herpes zoster Hautsarkoide auftraten, dabei in Fall 15 bei schon bestehendem M. B. der Haut und Lungen, in Fall 17 dagegen angeblich als erste Krankheitslokalisation überhaupt.

Knochenmanifestationen im Sinne J ü n g l i n g s fanden sich in 3 Fällen (14, 15, 17), dabei in Fall 14 wieder mit Mutilation eines Fingerendgliedes einhergehend.

Fall 19: St. Fl. (Hausfrau), geb. 21.10.1900, 6-Para.

Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Beginn der Krankheit 1944 mit zwei "Tumoren" an beiden Oberschenkeln, die operativ entfernt wurden, und einem kirschkern-

großen Knoten an der li. Nasenseite. 1945 blaurote erhabene Stellen an beiden Ellenbogen, Knien und 1946 im Gesicht, an beiden Oberarmen und Unterschenkeln. Seit 1944 Kopfschmerzen. Krankheitserscheinungen werden in Würzburger Hautklinik über drei stat. Aufenthalte bis 1948 zunächst als Lupus vulgaris gedeutet und behandelt - Röntgenbestrahlung (11 Felder, jeweils 300-550 r), Grenzstrahlen (6 Felder/2 Sitzungen/ 2 000 r), Quarzlampenbestrahlung, Kalilaugenverätzung, Pyrogallus, Diathermieschlinge - Währenddessen Verschlimmerung der Hauterscheinungen, Neuauftreten von Gesichtsherden und Schleimhautveränderungen (Vestibulum nasi, re. mittlere Muschel, li. Concha).
4. stationärer Aufenthalt (Anfang 1949): neuer Herd an li. Zehe, alte Herde aufgeflammt. Krankheit wird klinisch und histologisch als S. B. erkannt. Aethyl-Urethanbehandlung (127 g/3 g p.d.), Rückgang der Hautveränderungen und Verkleinerung kirschgroßer, glatter, verschieblicher, nicht verbackener, nicht druckempfindlicher Lymphknoten in beiden Leistenbeugen, Bicipitalfurchen und Axillen. Seit 1946 bestehender Lungenbefund mit Hiluslymphknotenschwellung und vermehrter Lungenzeichnung beiderseits röntgenologisch nicht mehr nachweisbar. T-SW wie bei vorhergehenden stat. Aufenthalten für GT bei 100 E, für AT bei 10 E i.c., 1946 auf 1,0 mg E AT im. angeblich positive Herd- und Allgemeinreaktion (Temp. 38°), bei viermaligen späteren Versuchen mit bis zu 50 000 E GT und 100 E AT im. jedoch nie mehr auslösbar. Jahreswechsel 1949/50 6. stat. Aufenthalt: geschwundene Herde und Lymphknotenschwellungen wieder ausgebildet, erneute histologische Bestätigung und Aethyl-Urethanbehandlung (insgesamt 332 g), abermals Verkleinerung der Lymphknotenschwellungen und Resorption der meisten Infiltrate, zumindestens Erweichung und Einsinken von Einzelherden. Wegen Magenbeschwerden rektale Urethanapplikation, vorübergehendes Absinken der Lymphocyten.

Juli 1950 neue Herde im Gesicht, an Ellenbogen und Kniegelenken bei Vergrößerung der alten. Kreuzschmerzen, stechende Schmerzen in Handgelenken, Gew.-Abnahme, Unwohlsein, Müdigkeit, unregelmäßige Perioden. Daher Ende 1950 7. stat. Aufnahme: zusätzlich erstmalig an Hand- und Fußknochen typische Skelettveränderungen. Tierversuche, wie früher auch, in mehreren Passagen negativ. Liquoruntersuchung normal. Blutbild: wiederholte Lymphocytosen, Eosinophilien, Monocytosen und Linksverschiebungen. Behandlung mit 40 g Dihydrostreptomycin - Schädigung des Gehör-

apparates vorübergehender Natur - ohne wesentliche Beeinflussung des Krankheitsbildes.
Später Herde im Gesicht und an Händen wieder aktiv. Deshalb 8. stat. Aufenthalt (Sommer 1951): Therapie mit 62 mg Vitamin D_2 innerhalb von 19 Tagen - dann Absetzen/Vigantolschädigung (Blutcalcium 17 mg%, Vollhard-Wasserversuch: Ausscheidungsverringerung und Konzentrationsschwäche) - Kein Erfolg.
9. stat. Aufenthalt (Frühjahr 1952): ACTH-Medikation (Cortiphyson/ 1450 mg, erst 1000, dann 50 mg p.d.) - Absetzen/schwere Thyreotoxikose (Grundumsatz + 150 C/0, Puls 150/Min., Tremor, hochgradigster Erregungszustand) - Beeinflussung des M. B. nicht feststellbar. Zweimalige histologische Untersuchungen bestätigen erneut Diagnose. Anschließend Therapie mit 2 g Cortison (100-200 mg p.d.) wieder ohne Erfolg. Dabei vorübergehender, unerklärlicher bellender Husten, Beinödeme und Lymphocytose. In Folgezeit ambulante Behandlung mit 24 g Neoteben (0,6 mg/kg/die) ergebnislos, Absetzen/Polyneuritissymptome. Von 1952-54 nehmen Hautherde und Atembeschwerden an Intensität zu, Gew.-Verlust, 1953 ambulante 2. Neotebenbehandlung (40 g:0,4 g p.d.) führt zu Nierenbeschwerden. Deshalb am 10.8.54 10. stat. Aufnahme und letzte klinische Nachuntersuchung: Allgemeinbefund: kleinapfelgroße Mittellappenstruma, walnußgroßer Nabelbruch, Rectusdiastase, beiderseitige Unterschenkelvarikosis, sonst o. B.
Lokalbefund: neue Herde am re. Ohrrand und li. Ohrmuschel, bestehend aus erbsengroßen, derben Infiltraten und darüber blauroten, teilweise schuppenden Erythemen. Gleiche Veränderungen von mehr flacher molluskoider Art an li. Oberlid, re. Augenbraue, re. Wange und massiv knotig, mit Schuppenkrusten bedeckt, von Teleangiektasien durchzogen im Bereich der gesamten Nase. Bei allen Veränderungen unter Glasspateldruck staubförmige, bräunliche Infiltrate. Nach oben zu schließt sich altes Narbengebiet an. Ähnliche Herde von Zehnpfennig- bis Zweimarkstückgröße über beiden Olecrani, am Rand beider Patellae, Lateralseite des li. Fußes und Endgliedern beider Mittelzehen. In beiden Axillen, Leistenbeugen, cubital, nuchal und submental beiderseits bohnen- bis taubeneigroße, derbe, verschiebliche, nicht verbackene Lymphknoten.
Untersuchungsbefund:RR 120/80, BSG wechselnd zw. 24/45 und 56/84, Gew. 59 kg, Temp. u. Puls normal, Urin: E-opal.Sediment- und Katheterurin: vereinzelte Erys, massenhaft Leukos. Vollhard'scher Wasserversuch: gewisse Retention und Konzentration bis 1020.

Blutbild: Lymphocytose (51 %), Eosinophilie (10 %), geringe Linksverschiebung, M/S 30 mg% erniedrigt, Gesamt-E 7,62, Alb./Glob. 2,57/5,05 verschoben. Elektrophorese: α -, β -, γ Globulinvermehrung (Alb. 33,7; α_1 7,3; α_2 9,5; β 17,2; γ 35,9 %), Ca i. S. 10,5 mg%, T-SW für GT bei 1 000 E, für AT bei 0,1 E i. c. noch nicht erreicht.

Thoraxdurchleuchtung: im Vergleich zu früheren Aufnahmen seit 1950 kein sicherer krankhafter Befund mehr.

Durchleuchtung der Hände und Füße desgleichen.

Augenklinik: o. B.

Vorstellung in der HNO-Klinik: geringe knotenförmige Schleimhaut-Verdickung im Epipharynx, mit S. B. vereinbar.

EKG: 1952 beobachtete Sinustachycardie und re. Myocardschädigung nicht mehr nachweisbar.

Diesmal Rimifongaben (23,2 g/6,6 mg/kg/die) in Kombination mit 20 g Dihydrostreptomycin (1 g p.d.). Anfängliche Abflachung einzelner Herde kann nicht weiter verfolgt werden, da Patientin wegen intermittierender Hydronephrose re. mit Nephrolithiasis beiderseits im Oktober 1954 in Chirurgischer Klinik nephrektomiert werden muß. Nach zunächst gut überständener Operation am 2. Tag im li. Lungenunterfeld massive zunehmende Dämpfung, Verdacht auf Pneumonie, die sich jedoch auf hohe Dosen Supracillin nicht löst. Patientin verfällt plötzlich unter Zeichen stiller Urämie und stirbt wenige Tage später auf dem Heimtransport.

Diagnose: Innerhalb von 10 Jahren tödlich verlaufender M. B. mit Haut-, Schleimhaut-, Lymphknoten-, Hilusdrüsen-, Lungen-, Knochen, verdächtiger Herz-, Leber- und Nierenbeteiligung.

Fall 20: Schr. P. (Landwirtsfrau), geb. 1.9.1910, 5-Para.

Erster stationärer Aufenthalt: 10.5.-5.6.1949.

Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.

Beginn der Krankheit 1938 mit Dickwerden des li. Mittelfingers und einer Zehe. 1943 starke Schmerzen in betroffenen Gliedern. 1947 "Gesichtsrose". Danach kleine, blaurote, allmählich größer werdende Flecken im Gesicht. In der Folgezeit zunehmende Kurzatmigkeit.

Allgemeinbefund: o. B.

Lokalbefund: am li. Nasenflügel und unterer re. Nasenseite je ein pfennigstückgroßes, ziemlich scharf begrenztes, blaurotes,

Hautniveau gering überragendes, derbes, von Teleangiektasien durchzogenes Infiltrat, auf Glasspateldruck feinste bräunliche Fleckchen erkennbar. Zwei gleichartig aussehende Herde an re. Wange. Außerdem Haut über proximalen Gliedern des re. Mittelfingers, Endgliedern des li. Zeigefingers, der II. Zehe li. und der II. u. IV. Zehe re. spinaventosa-artig aufgetrieben und leicht gerötet. Sämtliche Lymphknoten außer denen am Hals auf Haselnußgröße angeschwollen.

Untersuchungsbefund: RR 120/80, BSG 5/12, Gew. 50 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Leukopenie (4 400), Lymphopenie (1 %), Eosinophilie (14 %), T-SW für GT und AT bei 10 E i.c., Herdreaktion auf 1 000 E GT und AT im. nicht auslösbar, aber allgemein Temperaturanstieg (37,4°).

Histologische Untersuchung (re. Wangenherd): S. B. mit stellenweise confluierenden Granulomen, die Reticulumzellen mit vereinzelter epithelähnlicher Lagerung und einen schmalen lymphocytären Randsaum zeigen, etliche Riesenzellen vom Langhanstyp erkennbar.

Röntgenaufnahme der Hände, Füße und Unterarme: zahlreiche, rundliche, scharf begrenzte Aufhellungen und auch Destruktionen in den dargestellten Skelettabschnitten.

Lungenbild: Verdacht auf hilären und pulmonären Lungenboeck. Ambulante Behandlung mit 61 g Aethyl-Urethan (4 g p.d.) - Absinken der Leukos von 6 400 auf 4 400 - keinerlei Beeinflussung der Hautherde.

2. stat. Aufnahme (Anfang 1950): BSG-Anstieg auf 28/54, im Blutbild Polyglobulie, im Sternalmark und bei erneuter Thoraxdurchleuchtung: für M. B. typischer Befund. Herdreaktion bis zu 10000 E GT und AT im. wieder nicht auslösbar. Zweimalige histologische Untersuchungen bestätigen erneut Diagnose. Nochmals Behandlung mit 93 g Aethyl-Urethan - nach 82 g wegen Magenbeschwerden rectale Applikation - keine Rückbildung der Herde.

3. stat. Aufnahme: 16.1. - 5.3.1952 ; starker Husten, morgendlicher Auswurf, vermehrte Atemnot. Allgemein und lokal gleicher Befund wie 1950.

Thoraxdurchleuchtung: breite symmetrische Indurationsfelder im re. und li. Obergeschoß mit erheblicher Vergrößerung der paratrachealen Drüsen, strängig vermehrte Zeichnung in beiden Mittel- und Unterfeldern, pleurale Synechien li. basal medial.

EKG: Sinusrhythmus, intraventrikuläre Leitungsstörungen, Rechtscoronarinsuffizienz und Rechtsmyocardschädigung.
Befund der HNO-Klinik: im Bereich beider Nasenflügel am Septum diffuse Rötung, im Sinne eines S. B. zu werten.
Zusätzliche Untersuchungen: BSG 2/4 gefallen, Blutbild: Monopeni Linksverschiebung, M/S 80 mg%, Gesamt-E 7,8 g%, Alb./Glob. 5,4/ 2,4, Elektrophorese: α- und γ Globulinvermehrung (Alb. 49; α_1 4; α_2 14; β 12; γ 21 %), T-SW für GT bei 100 E i.c., für AT bei 10 E i.c. noch nicht erreicht.
Zunächst Behandlung mit 1650 mg Cortiphyson (bis 4 x 50 mg p.d.) - vorübergehend abgebrochen, da Temperaturanstieg (38,2°), Huste starke Atembeschwerden, Übelsein, Zwerchfelltiefstand, Gewichtsabnahme (51 auf 46 kg), RR von 105/65 auf 140/80, BSG von 2/4 au 39/68 - Nach Abklingen der Unverträglichkeitserscheinungen Therapieaufnahme mit reduzierter Dosis (2x25 mg p.d. ACTH) bis insgesamt 2 g: kein Erfolg. Deshalb Übergang auf Cortison (2,5 g/ 2x50 mg p.d.): wesentliche Besserung der Atembeschwerden, Ansteigen des Gewichtes auf 51 kg, Verschiebung des Eiweißes zugunsten der Albumine. Nachuntersuchung September 1953: Krankheitserscheinungen wie vor der ACTH-Behandlung. Therapie mit 60 g Neoteben: anfänglich Magenbeschwerden, ohne nennenswerte Wirkung.
Letzte ambulante Nachuntersuchung: 28.10.54
EKG: kein Anhalt mehr für Myocardschädigung, Sinusrhythmus und intraventrikuläre Leitungsstörungen bestehen weiter. Erneuter Gewichtsverlust (45 kg), erstmalig etwa 2 Querfinger vergrößerte Leber; Eiweißlabilitätsprüfungen: bis auf Globulinvermehrung regulär. Über beiden Lungenspitzen verschärftes Atemgeräusch, zahlreiche feinblasige RG's. Betonter 2. Pulmonalton. Anamnestisch Dezember 1953 Gürtelrose.
Diagnose: Morbus Boeck mit Beteiligung der Haut, Schleimhaut, Hilusdrüsen, Lungen, Knochen und verdächtigem Herz- und Leberbefund.

Fall 21: E. L. (Hausfrau), geb. 4.1.1924, 2-Para.

Erster stationärer Aufenthalt: 31.5.-6.6.51
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Beginn der Krankheit 1949 mit roten Knötchen an der Stirn, die später plattenartig schuppende Herde mit zentraler Abheilung darstellen. 1951 gleichartige Veränderungen auch am Rücken, an Brust, Nacken, Ellenbogen und Knien. Verschiedentliche Salbenbehandlung, achtmalige Röntgenbestrahlung: ohne Erfolg. 1951

wird Krankheit - bisher als Psoriasis vulgaris angesehen - in Würzburger Hautklinik als Boeck'sches Sarkoid diagnostiziert.
Allgemeinbefund: unauffällig.
Lokalbefund: an Stirn, behaartem Kopf, Nacken-Haargrenze, oberen Brust- und Rippenpartien, re. Ellenbogen und beiden Knien münzen- bis kinderhandtellergroße, schuppende Erytheme, bzw. derbe Infiltrate mit Schuppenkrusten. Zahlreiche dieser Herde zeigen wallartige Randzonen und beginnende zentrale Abheilung.
An Grundphalanx des li. Zeigefingers geringe Verdickung. Mäßig stark ausgeprägte, derbe Lymphknotenschwellungen in beiden Axillen und bicipital re.
Untersuchungsbefund: RR 120/80, BSG zw. 9/20 und 55/80, Gew. 77 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o.B., Blutbild: Monocytose (20 %), Eosinophilie (5 %), Ca. i.S. 11 mg%, T-SW für GT bei 1 000 E i.c., für AT bei 10 E i.c. nicht erreicht.
Histologische Untersuchung (Nackenherd): Boeck'sches Sarkoid mit Nekrobiosen, zahlreichen Riesenzellen vom Langhanstyp und sehr augenfälligem Ödem. Tierversuche in 2 Passagen negativ.
Röntgenthoraxdurchleuchtung: o. B.
Durchleuchtung beider Hände und Füße: scharfbegrenzte cystoide Aufhellungen in distalem Anteil der Grundphalanx des li. Zeigefingers und Endglied des re. Mittelfingers.
Untersuchung in HNO-Klinik: zahlreiche, kleine, für M. B. verdächtige, knötchenartige Schleimhautveränderungen im Bereich re. unterer Muschel. Probeexzision, Untersuchungen in Augenklinik u. Neurologie von Patientin abgelehnt.
2. und 3. stat. Aufnahme (Februar u. Mai 1952): starke Atemnot. Als Nebenbefund Pityriasis versicolor. Lokal neue Hautherde auf behaartem Kopf, hinter beiden Ohren, auf bzw. zwischen beiden Mammae und Schleimhautveränderungen an re. unterer Nasenmuschel auf re. Nasenscheidewand übergreifend; Lymphknoten axillär und bicipital auf Walnußgröße angewachsen.
Thoraxdurchleuchtung: vergrößerte Paratrachealdrüsen und Schwellung beider Lungenhili.
Zusätzliche Untersuchungen: BSG 40/73 gefallen, Blutbild: Leukocytenanstieg auf 8 800, Eosinophilie (9 %), Lymphopenie (10 %), Gesamt-E im Mittel 7,8 g%, Alb./Glob. 4,3/3,4, Elektrophorese: anfänglich γ-, später auch α Globulinerhöhung (Alb. 40; α_1 4,5; α_2 16; β 14; γ 25,5 %). T-SW für GT bei 100 E i.c. (urt.Erythem), VK 3 600 ccm.

Anfang 1952 Therapie mit 2675 mg Cortiphyson (bis 4x25 mg p.d.): unmittelbar nach ersten Injektion Schwindelgefühl, RR-Abfall auf 100/65, nach halber Stunde bereits Wiederanstieg auf 110/70. Nach 1175 mg Cortiphyson bleibt RR konstant auf 155/85. Rückbildung der schuppenden Erytheme auf dem Kopf und Abblassung der Stirnherde. Gesamt-E-Anstieg von 7 (3,9/3,1) auf 8,1 (4,1/3,4), Lymphknotenschwellungen und Knochenveränderungen jedoch unbeeinflußt. Mitte 1952 erneute Behandlung mit insgesamt 2 g Cortison (100 mg p.d.): wieder RR-Abfall auf 95/50. Langsameres Ansprechen der Hautherde als nach ACTH, Nachlassen der Schuppung. Wieder auffällige subjektive Besserung der Atemnot und relatives Gesundungsgefühl.

Diagnose: Morbus Boeck der Haut mit Beteiligung der hautnahen, paratrachealen und Hiluslymphknoten, sowie eine Ostitis multiplex cystoides (J ü n g l i n g) und für Sarkoid Boeck verdächtige Schleimhautveränderungen.

Fall 22: Schn. Ph. (Hausfrau), geb. 21.2.1901, 6-Para.

Erster stationärer Aufenthalt: 10.3.-8.4.1950

Anamnese: Vater mit 59 Jahren an Kehlkopfleiden, anscheinend bei Lungentbc, und ein Cousin an Lungentbc gestorben.
Beginn der Krankheit 1949 mit Hautveränderungen an li. Wange und Schwellung einiger Finger.

Allgemeinbefund: o. B.

Lokalbefund: mittlere li. Wangenpartie vorgewölbt, von zahlreichen Teleangiektasien durchzogen mit in der Tiefe palpablem, derbem Infiltrat (3 x 4 cm), das medial bis an die Oberlippenwangenfurche heranreicht und dort scharf begrenzt endet. Leichte follikuläre Hyperkeratose. Bei Glasspateldruck in Wangenmitte Einlagerung feinster, graubrauner Stipchen. Außerdem über Mittelgelenken des re. und li. Zeigefingers, der ersten und II. Phalanx mandelgroße, derbe, blaurote Geschwulstbildungen. In der li. Axilla pflaumengroßer, im re. Sulcus bicipitalis kirschgroßer Lymphknoten

Untersuchungsbefund: RR 120/65, BSG 14/30, Gew. 67 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: Erythropenie (3,8 Mill.), Lymphopenie (17 %), Eosinophilie (8 %), Ca i.S. 8,6 mg%, T-SW für GT bei 100 E, für AT bei 10 E (Papel) i.c., Herd- und Allgemeinreaktion auf 100 E GT im. nicht auslösbar. Nüchtern-Blutzucker 60 bzw. 72 mg% erniedrigt, Sternalpunktion uncharakteristisch.

Histologische Untersuchung (li. Wangenherd): S. B. mit sehr starker Erweiterung subepidermal und tiefer gelegener Blutgefäße (Angiolupoidähnliches Bild). Tierversuch in 4 Passagen negativ.
Thoraxdurchleuchtung: mäßige, tumorförmige Hilusvergrößerung beiderseits mit polycyklischer Begrenzung und verstärkter Lungenzeichnung.
Durchleuchtung beider Hände und Füße: vereinzelt stecknadelkopfgroße, cystische Aufhellungen in Mittelphalanx des li. Zeigefingers, re. Metacarpale III und Grundphalanx der re.Großzehe.
Befund der Augen- und HNO-Klinik o. B.
Therapie mit 56 g Urethan (3 g p.d.) - Absetzen (vorübergehender Lymphocytenabfall/4 %/, Temperaturanstieg /37,5°/) - Rückbildung des li. Wangeninfiltrates. Wie weit dies allerdings auch Erfolg der hier vorgenommenen Probeexzision, nicht beurteilbar. Anhaltende melancholische Stimmungslage: endogene Depression, deshalb Elektroschockbehandlung in Nervenklinik. In der Folgezeit Lungenentzündung.
2. stat. Aufnahme (September 1950): allgemein keine Änderung. Lokal über li. Zeigefinger keine Infiltrate mehr nachweisbar, dafür Knochenverdickungen der mittleren drei re. Finger und des li. Zeigefingers. In beiden Bicipitalfurchen jetzt walnußgroße, derbe Lymphknoten.
Röntgenologisch verstärkte Hilusdrüsenschwellung.
EKG: Herzmuskelschadenverdacht. Kombinierte Dihydrostreptomycin (40 g/ 1g p.d.)-PAS-Behandlung (160 g/15 g p.d.): ohne Erfolg auf S. B.-Läsionen.
3. stat. Aufenthalt: 17.1.-13.2.1952
Müdigkeit, Herzklopfen, Atembeschwerden, sonstige Befunde wie 1950. Keine Haut- und Lymphknotenveränderungen mehr nachweisbar.
Durchleuchtung der Hände und Füße: zusätzlich cystoide Aufhellungen im Köpfchen des Grundgliedes vom IV. Finger re. sowie in Grund- und Endphalanx der Großzehen.
Zusätzliche Untersuchungen: RR 150/70 gesunken, BSG 22/54 angestiegen, M/S 60 mg%, Gesamt-E 7,8 g%, Alb./Glob. 5,4/2,4, Elektrophorese: α - und β Globulinvermehrung (Alb. 51; α_1 3,5; α_2 13,5; β 16; γ 16 %), Ca i.S. 10,6 mg% angestiegen.
Behandlung mit 1350 mg Cortiphyson (4x50 mg p.d.) - anfangs gute Verträglichkeit, nach Tagen nicht beeinflußbares Durstgefühl, Blutdruckanstieg auf 155/70, Nüchtern-Blutzuckererniedrigung, Zwerchfelltiefstand, körperliche Unruhe, Wesensänderung, Abge-

schlagenheit, Schweißausbrüche, deshalb Absetzung - Keine Beeinflussung des M. B.. September 1953 erneute erfolglose Behandlung mit 40 g Neoteben (0,4 g p.d.); Nebenerscheinungen (Müdigkeit, Inappetenz, Übelsein) - Sommer 1954 Röntgenbestrahlung (li. Wang und beide Hände), bessere Beweglichkeit der Finger.

Letzte ambulante Nachuntersuchung: 6.12.54

Zusätzlich um 1½ Querfinger vergrößerte, derbe Leber. Röntgenologisch neue cystoide Aufhellung im Grundglied des III. Fingers re. EKG: kein Anhalt mehr für Myocardschädigung, BSG 7/10 gefallen, Blutbild: Eosinophilie (14 %), Linksverschiebung.

Diagnose: Morbus Boeck mit Haut-, Lymphknoten-, Lungen-, Knochenmanifestationen und verdächtigem Myocard- und Leberschaden.

Fall 23: B. A. (Verkäuferin), geb. 28.8.1901, 4-Para.

Erster stationärer Aufenthalt: 28.4.-21.7.1950

Anamnese: in der Verwandtschaft mehrere Erkrankungen und Todesfälle an Tbc bekannt.

Beginn der Krankheit 1942 mit Geschwulst am re. Mittelfinger, die operativ entfernt wurde. Bald danach am gleichen Finger erneu knotige Veränderungen und 1946 Rötung und Schwellung der Nase.

Allgemeinbefund: tastbarer Milztumor. Tonsillen entfernt, mäßige Unterschenkel-Varikosis, Ganglion an Streck- und Außenseite des re. Fußes, sonst o. B.

Lokalbefund: Nasenspitze kolbig verdickt und blaurot. Bei Glasspateldruck bleiben diffuse hellgraue Infiltrate übrig. An re. Mittelfingerbeugeseite 3 cm lange, reizlose Narbe. An II. Phalanx zwei derbe, mandelgroße, sich cystisch anfühlende Geschwülste. Li. cubital und axillär erbsen- bis kleinapfelgroße, derbe Lymphknoten.

Untersuchungsbefund: RR 135/90, BSG zw. 4/15 u. 17/35, Gew. 53 kg Temp. u. Puls normal, Urin o. B., Blutbild: vorübergehende Leukopenie (3 700), Lymphocytose (47 %), Eosinophilie (9 %), M/S 80 mg%, Ca i. S. 10 mg%, T-SW für GT bei 1 000 E, für AT bei 100 E i.c., Herdreaktion mit 100 E GT im. nicht auslösbar, jedoch Allgemeinreaktion (Übelkeit, Temperaturanstieg/37,8°).

Histologische Untersuchung (re. Mittelfingerherd): S. B. mit mehreren typischen Granulomen und peri- sowie intragranulomatöser Bindegewebsentwicklung. Tierversuch in 4 Passagen negativ.

Thoraxdurchleuchtung: verbreiterte und verdichtete Hili beiderseits.

Durchleuchtung beider Hände und Füße, sowie Untersuchungen in Augen- und Ohrenklinik o. B.
Therapeutisch zunächst Versuch mit insgesamt 23 g Urethan (3 g p.d.), Absetzen, da Magenbeschwerden. Dann 101 mg Vitamin D_2 (bis 5 mg p.d.): Wiederabsetzen, da Blutcalcium auf 12 mg% und RR auf 215/115 angestiegen. Behandlung der Nebenerscheinungen und Wiederaufnahme der Therapie mit 40 g Neoteben (0,15 g p.d.): abermals Absetzen, da Leberschaden (M/S 70 mg%, Billirubin 1,8 mg, Thymoltest 7,6). Änderung des Krankheitsbildes durch alle drei Mittel nicht objektivierbar. Vielmehr Vergrößerung der Nasenveränderungen, Bildung eines schmerzhaften Knotens in der li. Achselhöhle, Druckschmerz über re. Supra- und Infraclaviculargegend, Kopfschmerz, Schwindelgefühl, starke Atemnot.
2. stat. Aufnahme (Januar 1952): Milztumor in alter Größe, dagegen nur noch geringgradige Beteiligung der Haut und hautnahen Lymphknoten. Hilus und Lungen, sowie Skelettsystem ebenfalls frei von verdächtigen Erscheinungen. EKG und Wasserversuch o. B., jedoch Hypertonie von 210/130, woraus sich nach Ansicht der Neurologen auch Schwindel, Kopfschmerz und im Auge sehr eng gefundene Arterien am Augenhintergrund erklären.
September 1953 Behandlung der Nasenherde mit CO_2-Schnee und bis Juni 1954 mit 60 g Neoteben (7 mg/kg/die): ohne Erfolg.
September 1954 wegen inzwischen aufgetretenen toxischen Exanthems
3. stat. Aufnahme: Milztumor nicht mehr nachweisbar.

- Erneute Thoraxdurchleuchtung: zusätzlich li. perihilär, gröbere Kalkherde.

Letzte Nachuntersuchung: 25.10.1954
Allgemein und lokal keine Änderung. Schwellung des Grundglieds des IV. Fingers re.
Zusätzliche Untersuchungen: Gesamt-E i.S. 6,6 g%, Alb./Glob. 3,6/3, Elektrophorese: γ Globulinvermehrung (Alb. 54,7; α_1 2,3; α_2 4,2; β 10,8; γ 28 %),
Diagnose: Morbus Boeck mit Beteiligung der Haut und Lymphknoten in Kombination mit einer Hypertonie. Vorübergehende suspekte Lungen- und Milzbefunde.

Fall 24: F. R. (Hausfrau), geb. 6. 11. 20, 2-Para

Einmalige klinische Durchuntersuchung: 13.12.-17.12.1954
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Beginn der Krankheit 1950 mit nichtzubeeinflussendem Husten. Deshalb außerhalb vorgenommene Thoraxdurchleuchtung; zeigt Bild

einer Hilusdrüsentbc. Bei zweiter Durchleuchtung Ende 1950 auch in beiden Supraclaviculargruben haselnußgroße, rosenkranzartig aufgereihte, nichtschmerzhafte Lymphknoten. Histologische Untersuchung eines solchen Lymphknotens am Path. Inst. Würzburg ergibt: "Lymphadenitis tuberkulosa hyperplastica mit epitheloidzellhaltigen, dicht zusammenliegenden Tuberkeln, dazwischen gelegenen Langhans'schen Riesenzellen und schmalen Strängen lymphatischen Gewebes." Nachdem 1951 in auswärtigem Krankenhaus die Tuberkulin-Hautreaktion sowohl in Verdünnung 1/10000 wie 1/1000 negativ ausfällt, und am re. Unterschenkel sarkoidverdächtige Hautinfiltrate auffallen, wird erstmalig Verdacht auf Boeck'sche Erkrankung der Hilusdrüsen, Lungen und oberflächlichen Lymphknoten geäußert und rückwirkend auch das histologische Präparat dahingehend gedeutet. Eine im gleichen Jahr 3½ Wochen lange kombinierte Conteben-PAS-Behandlung zeigt keinerlei Beeinflussung. Lungenbefund verschlechtert sich sogar, langsame Besserung erst 1953. Frühjahr 1954 Therapie mit Lebertran und 15 g Neoteben (0,4 g p.d.): ohne jeglichen Erfolg. Anschließend Einweisung über Lupus-Sprechtag in Würzburger Hautklinik.

Allgemeinbefund: Mäßige Struma diffusa, Unterschenkelvariokosis, auffälliger Druckschmerz über der Gegend des 1. Lendenwirbels, über den Lungen vereinzelte RG's, sonst o.B.

Lokalbefund: an Haut- und Schleimhäuten keine für M. B. sprechenden Veränderungen.

Thoraxdurchleuchtung: ohne pathol. Befund.

Durchleuchtung beider Hände und Füße: scharf begrenzte, cystoide Aufhellung in Nagelendplatte des li. Mittelfingers.

BWS-LWS in zwei Ebenen: cystoide Aufhellung im Querfortsatz des 1. LW.

Untersuchungsbefund: RR 135/90, BSG 24/46, Gew. 74 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o.B., Blutbild: Lymphocytose (55 %), Eosinophilie (5 %), M/S 70 mg%, Gesamt-E 7,62 g%, Alb./Glob. 3,5/4,2, Elektrophorese: α und γ Globulinvermehrung (Alb. 45; α_1 5,4; α_2 9,1; β 12,8; γ 27,4 %), Ca i.S. 12,1 mg% vermehrt, T-SW für GT bei 10 E, für AT bei 0,01 E i.c. nicht erreicht, EKG o. B. Vorstellung in Augen-, HNO- und Medizinischer Klinik unauffällig.

Diagnose: Morbus Boeck mit Lymphknoten-, Hilus-, Lungen- und Knochenbeteiligung.

Fall 25: G. M. (Hausfrau), geb. 25.11.1888.

Einmalige poliklinische Untersuchung: 16.7.1953

Anamnese: über Tbc in der Familie ist nichts bekannt.
Beginn der Krankheit Mai 1953 mit kleinem, schmerzlosem Knötchen an re. Nasenseite.
Allgemeinbefund nicht erhoben.
Lokalbefund: an re. Nasenseite linsengroßer, hellroter, halbkugelig gespaltener Tumor von weicher Konsistenz, keine Lymphknotenschwellungen.
Histologische Untersuchung (Totalexstirpation): Bild eines S. B.
Thoraxdurchleuchtung: vergrößerter und verdichteter li. Hilus.
Durchleuchtung beider Hände und Füße: o. B.
T-SW für GT bei 1 E i.c. noch nicht erreicht.
Einer erneuten Nachuntersuchung Ende 1954 kam Patientin nicht nach, weil sie keinerlei krankhafte Veränderungen mehr aufwies, und Oktober 1954 außerhalb erneut vorgenommene Röntgendurchleuchtung keinen pathologischen Lungenbefund mehr ergab.
Diagnose: Sarkoid Boeck mit Haut- und Hilusdrüsenbeteiligung.

Fall 26: J. R. (Hausfrau), geb. 30.6.1915, 2-Para.

Poliklinische Untersuchung: 7.9.54
Anamnese: in der Familie kein Anhalt für Tbc.
Beginn der Krankheit Juni 1954 mit schmerzhaften, knotenartigen Rötungen und Schwellungen an beiden Unterschenkeln.
Allgemeinbefund: über beiden Lungenunterfeldern verschärftes Atemgeräusch und zahlreiche, grobblasige RG's, sonst o. B.
Lokalbefund: an beiden Unterschenkeln, Schienbeinkante re. und Waden subcutane erbsen- bis bohnengroße, nicht schmerzhafte, derbe Knoten, die nur über re. Tibia blaßrotes Erythem zeigen. Keine Lymphknotenschwellungen.
Histologische Untersuchung (li. Unterschenkelherd): nicht verwertbar (technischer Fehler ?).
Weichstrahlaufnahme beider Unterschenkel: Einzelheiten wegen vermehrter Gefäßzeichnung nicht zu differenzieren.
Thoraxdurchleuchtung: wurstförmige Vergrößerungen beider Hili erheblichen Ausmaßes und kleinfleckige disseminierte Herde vorwiegend in beiden Lungen- Mittel- und Unterfeldern.
Durchleuchtung beider Hände und Füße o. B.
T-SW für GT bei 100 E i.c. noch nicht erreicht.
Nachuntersuchung: 9.12.1954
Wohlbefinden. Vor 6 Monaten an beiden Unterschenkeln bestehende Veränderungen auf drei Monate lang vom Hausarzt verordnete Gaben von 3 x täglich 20 Tropfen Kobalt-Ferrlecit abgeheilt. Lokal kei-

ne für S.B. sprechende Hautveränderungen mehr.
Erneute Thoraxdurchleuchtung: im Vergleich zur letzten Aufnahme Hili kleiner und weniger dicht.
Zusätzliche Untersuchungen: RR 125/80, BSG 13/35, Gew. 88 kg, Temp. u. Puls normal, Urin o.B., Blutbild: Linksverschiebung, M/S 100 mg%, Gesamt-E 7,28 g%, Alb./Glob. 3,2/4,08, Elektrophorese: α - und γ Globulinvermehrung (Alb. 43,9; α_1 8,2; α_2 9,7; β 12,9; γ 25,3 %).
Diagnose: Hilus- und miliarer Lungenboeck. Verdacht auf S. B.-Darier-Roussy an beiden Unterschenkeln.

Besprechung

Die letzten acht M. B. - Krankenfälle wurden insofern gesondert beschrieben, da 6 von ihnen z. T. über 10 Jahre lang stationär beobachtet und behandelt werden konnten und zwei weiteren eine Heilung bzw. Remission im Krankheitsgeschehen nachgesagt werden muß. Dabei scheint Fall 25 ohne jeden therapeutischen Eingriff - von der Totalexstirpation des re. Nasenherdes mit der Stanze abgesehen - abgeheilt zu sein, während Fall Nr. 26 auf die Anwendung von Kobalttropfen hin ein Abklingen sämtlicher Boeck-Manifestationen zeigte. Dies mag Zufall sein, ist aber auffällig, weil es der einzige Fall unter 26 Kranken ist, der wirklich auf eine Therapie ansprach. Wie weit dies allerdings von Dauer sein wird, muß abgewartet werden. Letztlich sei auch der Verdacht ausgesprochen, daß es sich hier möglicherweise um gar kein Hautsarkoid handelt, sondern daß man es (wie vom Hausarzt auch erst angenommen) mit einem Erythema nodosum zu tun hat, das ja nach B j e r k e l u.a. auch bei Ausbruch der Boeck'schen Krankheit auftritt. Fall 19, der über insgesamt zehn stationäre Aufenthalte verfolgt werden konnte, ist neben dem letzten Fall der vorhergehenden Krankengruppe der zweite Todesfall. Während aber in Fall 18 der Tod sicher durch die pulmonale Form des M. B. bedingt war, findet sich im Fall Nr. 19 keine so eindeutige Klärung. Zur Diskussion stehen hier erstens das einfache zusätzliche Trauma der Nephrotomie, zweitens eine nach der Operation aufgetretene hypostatische Pneumonie, drittens ein akut exacerbierter Lungenboeck mit Rechtsherzversagen (der auch das Nichtansprechen auf hohe Dosen Supracillin erklären würde), viertens eine reflektorische Anurie; fünftens aber wäre nicht zuletzt auch

an eine toxisch bedingte, schwere Niereninsuffizienz mit Untergang der Tubulusepithelien der Niere zu denken, wobei die Ursache dieser Intoxikation vielleicht in der Krankheit selbst, bzw. aber in der großen Menge der zugeführten Medikamente zu suchen ist, wie dies auch N i e p e r in einem seiner autoptischen Untersuchungsbefunde beim M. B. angibt.

Fall 19 ist im Verein mit Nr. 20 und 21 außerdem noch bedeutsam, weil hier Schleimhautveränderungen beim M. B. in Erscheinung traten, die sich einmal im Epipharynx, bei den anderen jedoch in der Nase lokalisierten.

Die im Fall 20 aufgetretene Polyglobulie muß als kompensatorische Reaktion durch behinderten Sauerstoffaustausch infolge Lungenbeteiligung erklärt werden, da eine Sternalpunktion lediglich die Vermehrung der lymphoiden Reticulumzellen, aber keine wirkliche Überfunktion des erythropoetischen Markanteiles zeigte.

Weiterhin konnte noch ein Fall mit Auftritt eines Herpes zoster und ein zweiter mit einer Ostitis multiplex cystoides am Querfortsatz des I. Lendenwirbels beim M. B. sichergestellt werden.

Zusammenfassung der besprochenen 26 Krankheitsfälle.

In der vorliegenden Arbeit wird über 26 Krankheitsfälle des M. B. berichtet, die in den Jahren 1948-54 in der Würzburger Hautklinik diagnostiziert werden konnten.

Dabei wurden 21 mal die Frauen und nur 5 mal die Männer von der Krankheit betroffen, so daß sich etwa eine Geschlechterrelation von 4:1 ergibt. Dieses Prävalieren des weiblichen Geschlechts entspricht auch den Angaben P a u t r i e r s in der Literatur, während K i s s m e y e r keine Bevorzugung feststellte und L e i t n e r den Anteil der Geschlechter als ziemlich gleichwertig befindet.

Hinsichtlich der geographischen Verteilung der beschriebenen 26 Fälle auf den Regierungsbezirk Unterfranken fiel auf, daß die Mehrzahl der Patienten in den westlichen Gebieten beheimatet war.

Der Krankheitsbeginn erstreckte sich vom ersten bis zum zehnten Lebensjahrzehnt mit deutlichem Gipfel für die Männer zwischen 30 und 40, für die Frauen dagegen zwischen 40 und 50 Jahren.

Tabelle I

	0 - 9	10-19	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69	70-79	80-89
Männer	-	-	1	3	-	-	-	-	1
Frauen	1	1	2	5	7	4	1	-	-

Auch hier decken sich die Ergebnisse etwa mit denen aus dem Schrifttum, wobei für die Männer ein um zehn Jahre früheres Auftreten die Regel ist, und die Mehrzahl der Kranken nach K i s s - m e y e r , P a u t r i e r , T o u l a n t , M o r a r d , L e i t n e r u.a. im Alter von 20 - 40, nach N i e p e r zwischen 30 - 50 Jahren steht.

Die Dauer des Krankheitsgeschehens, bis zur letzten Nachuntersuchung 1954/55 gerechnet, währte im kürzesten Fall ein halbes Jahr, im längsten 48 Jahre, in den meisten Fällen jedoch lag sie zwischen 6 und 16 Jahren. Dies entspricht Angaben von B o u r mit einer Zeitdauer von 10 - 20 und Mc C o r m a c von 40-46 Jahren. Interessant ist, daß bei längerem Bestand der Krankheit auch mehr Systeme von ihr in Mitleidenschaft gezogen wurden. Als erste Krankheitslokalisation überhaupt stand die Haut mit 14-mal (Gesicht 9-mal, obere Extremität 4-mal und untere 1-mal) an der Spitze, dann folgten die Lungen (4-mal), Lungen und Lymphknoten (3-mal), Haut und Knochen (2-mal), Haut und Lungen in Kombination (1-mal) und je 1-mal Lymphknoten und Knochen als alleinige erste Boeckmanifestation. Dieser hier beobachtete bevorzugte Hautbefall von Kopf und Extremitäten gegenüber den anderen Körperstellen war auch L e i t n e r und N i e p e r auffällig.

Tabelle 2

Haut	Schleimhaut	Lymphknoten hautnahe	Lymphknoten hiläre	Lungen	Knochen	ZNS	Augen	Herz	Leber	Milz	Nieren
23	3	14	18	15	12	3	(1)	8	7	2	1

Tabelle 2 gibt einen Überblick aller von Morbus Boeck befallenen Organe, die in den hier beschriebenen 26 Krankheitsfällen gefunden werden konnten. Der Häufigkeit nach steht wiederum die Haut an erster

Stelle, und dann erst folgen Lungen, hiläre und hautnahe Lymphknoten, sowie die Knochen. Nur in zwei Fällen war die Haut die einzige Boeck-Manifestation überhaupt.

Bei einer Unterteilung des Sarkoid Boeck in die bereits von B o e c k selbst beschriebenen drei Erscheinungsformen fand sich 4-mal das Vorkommen der kleinknotig disseminierten, 6-mal der großknotig herdförmigen und 5-mal der diffus infiltrierenden knotigen oder tumorähnlichen Form. Im übrigen ergaben sich die Bilder eines Lupus pernio (5 mal) und das eines fraglichen S. B. - Darier-Roussy und eines Angiolupoid-Brocq-Pautrier. Ein letzter Fall konnte insofern nicht unterteilt werden, da er nur noch narbige Endzustände einer Hautmanifestation darstellte, und bei weiteren drei fehlte jegliche Hautbeteiligung. Erwähnt seien auch noch drei Fälle mit Herpes zoster, nach denen es jedesmal zur Eruption von Hautherden kam.

Beachtenswert ist, wie oben ersichtlich, daß das Erscheinungsbild des S. B. an der Haut in der Form des Lupus pernio bei weitem überwiegt (10 mal), da ja die diffuse dritte Form des S. B. praktisch dem Lupus pernio zuzurechnen ist, eine Tatsache, die in der Literatur nicht hervortrat.

Zu den hier tabellarisch erfaßten Zahlen ist folgendes zu sagen: es fällt vor allem die führende Rolle des Hautboecks gegenüber den anderen Lokalisationen auf. Dies entspricht relativ gesehen, wenn man die kleine Krankenzahl überhaupt mit dem gesamten Krankengut des M. B. vergleichen kann, nicht den statistischen Gegebenheiten, da danach die Hautbeteiligung nach V o s s b e i n , B o n n e v i e und G r a v e s e n nur in der Hälfte der Fälle, nach D r e s s l e r , F i s h e r und S c h ö n h o l z e r sogar nur zu einem Drittel gefunden wurde, während der Befall innerer Organe im Vordergrund stand.

Für eine gewisse Prädilektionsstellung der Nasenschleimhäute innerhalb der Schleimhautveränderungen beim M. B. (wie sie K l i n g m ü l l e r , M a u s s und G r a v e s e n hervorheben) sprechen auch bei den hier dreimal gefundenen Schleimhautveränderungen zwei Fälle mit Nasenschleimhautbefall.

Die in der oben gegebenen Tabelle so häufig gefundene Lungenbeteiligung - inbegriffen der isolierte Hilustyp - stellt keine Besonderheit dar, denn Lungenveränderungen werden von M a r t e n s t e i n und R e i s n e r zu 94 %, von L o m h o l t zu 90 %, von

Dressler zu 84 %, von Gravesen zu 82 %, von Vossbein und Bonnevie zu 70 % und in gleichhoher Prozentzahl auch von Pautrier, Kissmeyer, Loncope und Stubbe und für das Sektionsgut von Pinner angegeben. Dieselben Autoren fanden, wie auch hier beobachtet, die akustischen Lungensymptome gering. Lediglich die Senkungsreaktionen zeigten gegenüber den Literaturangaben abweichendes Verhalten. Während dort auf meist normale Blutsenkungen beim Lungenboeck aufmerksam gemacht wird, ließen sich hier mit einer Ausnahme durchweg erhöhte Werte feststellen. Die im Schrifttum erwähnte mögliche Komplikation durch banale Tuberkulose konnte bei 8 von 26 Morbus Boeck-Kranken nachgewiesen werden. Dabei wurde eine fünfmalige Pleurabeteiligung festgestellt, deren Genese sich jedoch in keinem Fall eindeutig klären ließ.

Die cardinale Stellung des lymphatischen Systems beim M. B. kam ebenfalls deutlich zum Ausdruck, zumal über die Hälfte der Fälle eine Vergrößerung der hautnahen Lymphknoten aufwies. Dieses Ergebnis deckt sich mit Statistiken von Gravesen und Dressler. Reissner gibt die Beteiligung der Lymphknoten sogar noch häufiger als 50 % an, während Leitner sie nur in 10 % ermittelte.

Für ein Betroffensein des Herzens wurden 8 pathologische EKG-Befunde zugrunde gelegt, wie sie eingangs bei der Übersicht zum M. B. Erwähnung fanden. Auf eine Unterscheidung, ob die elektrocardiographisch nachgewiesenen Herzschädigungen auf einem Boeck des Myocards, auf einer Insuffizienz wegen Lungenboeck oder auch infektiös-toxischen Einflüssen beruhen, mußte jedoch infolge der großen diagnostischen Schwierigkeiten, die auch Leitner, Warfield, Loncope und Fisher betonen, verzichtet werden. Jedoch schien bei den hier beschriebenen Fällen die zweite Ursache am häufigsten zu sein. Ein Überlastungsschaden darf wahrscheinlich im Fall 18 durch Rechtsherzversagen, das schließlich zum Tode führte, angenommen werden.

Leber, Milz und Niere galten dann als mitbetroffen, wenn die Organe entweder Vergrößerung oder aber funktionelle Ausfälle zeigten. Dies war für die Leber 7-mal und die Milz 2-mal der Fall. Diese Zahlen stehen allerdings gerade entgegengesetzt zum Literaturnachweis. Dort wird klinisch eine Vergrößerung der Leber weniger häufig als bei der Milz festgestellt. So will Martenstein einen palpablen Milztumor in einem Viertel der Hautfälle, Snapper 7 unter 13, Pautrier 1 unter 10, Leitner 2 unter 36 Fällen gesehen haben, während sich Lebervergrößerungen bei Dressler in 67 Fällen nur 7-mal, bei Leitner in 36 Fällen 1-mal, bei

H a r e l l in 11 Fällen und bei R e i s s n e r in 35 Fällen je 6-mal fanden.

Weitgehende Einigkeit herrscht über das seltene Vorkommen einer Nierenbeteiligung. L e i t n e r beobachtete sie für seine Fälle 3-mal und weist wie in dem hier erwähnten einzigen Nierenverdachtsfall (Nr. 19) auch auf Sedimentbefunde (Albuminurie, Zylindrurie, Leukozyten) und eventuelle Retentionserscheinungen hin.

Bezüglich des Knochensystems ergab sich eine fast 50 %ige Beteiligung. Diese Häufigkeit soll für Deutschland und die nordischen Länder nach P a u t r i e r ziemlich charakteristisch sein, in Frankreich und der Schweiz dagegen weniger betragen (P a u t r i e r 29 %, L e i t n e r 7,5 %). Über solche an den Prädilektionsstellen routinemäßig erfaßten Knochenveränderungen hinaus gelang es, in Fall 24 die äußerst interessante, weil kaum gesehene, Lokalisierung der Ostitis multiplex cystoides im Querfortsatz des ersten Lendenwirbels nachzuweisen. Außerdem konnten den vereinzelten Beobachtungen über Mutilationen beim M. B. zwei weitere Fälle an den Fingerendgliedern angereiht werden, und zwar bei dem einen Patienten nach 30-jährigem, bei dem anderen bereits schon nach 6-jährigem Krankheitsbestehen.

Eine Augenbeteiligung im Sinne H e e r f o r d t s konnte in allen 26 Fällen nicht sicher konstatiert werden. Lediglich Fall 2 erweckte den Verdacht eines spezifischen Ciliarkörperprozesses. Dies ist insofern nicht sehr verwunderlich, als Literaturzusammenstellungen zeigten, daß Augenbeteiligung meist mit beschränkten Hautveränderungen einhergeht, in unseren Fällen aber letztere überwogen (F r a n c e s c h e t t i und D e M o r s i e r).

Schwieriger sind die 3 erwähnten auf ZNS-Beteiligung verdächtigen Fälle zu beurteilen, da die typische Facialisparese fehlt. Andererseits ist aber wiederum zu bedenken, daß diese vor allem im Verein mit einem Heerfordt-Syndrom auftritt (L ö f f l e r und J a c c a r d 20 %, M i c h e l s o n 50 %). Dieses war aber, wie gesagt, in keinem Fall nachzuweisen. Da jedoch Läsion anderer Gehirnnerven sowie Reflex- und Sensibilitätsstörungen nach L e i t n e r , L ö f f l e r , J a c c a r d und vielen anderen mehr ebenfalls dem Krankheitsbild des M. B. zuzurechnen sind, muß man dies nach Ausschluß einer anderen Genese für die Fälle 14, 15 und 16 annehmen.

Der Verlauf der Krankheit war in allen Fällen charakteristisch wechselnd. Bei 2 Patienten scheint eine Heilung eingetreten zu sein (einmal spontan und einmal nach Kobalt-Therapie), 5 blieben bisher

etwa ein Jahr lang stationär, während alle übrigen zum Teil mit vorübergehenden Remissicnen progredient verliefen; zwei Fälle davon führten sogar nach 7 bzw. 10 Jahren, einmal infolge Rechtsherzversagen beim Lungenboeck, das anderemal entweder durch hypostatische Pneumonie oder reflektorische Anurie nach Nephrotomie wegen Nephrolithiasis, zum Tode. Dabei ist erstere Todesursache für den M. B. typisch und wird bei allen Autoren einheitlich als häufigste überhaupt vermerkt. Für letztere dagegen konnte in der daraufhin durchsuchten Literatur kein Anhalt gefunden werden.

Die klinischen Untersuchungen wiesen die unterschiedlichsten Befunde auf. So war beispielsweise bei Patienten mit den schwersten Lungenerscheinungen, der ohne ein Sauerstoffgerät praktisch nicht mehr leben kann, die Blutsenkung völlig normal, während bei 22 anderen, die z. T. kaum Erscheinungen hatten, der Durchschnitt der Blutsenkung bei 14/40 lag, im Höchstfalle sogar auf 70/85 anstieg, je nach der momentanen Aktivität im Krankheitsprozess.

Der Blutdruck ergab bei sonst normalen Werten je viermal eine Hyper- bzw. Hypotonie. Größere Gewichtsverluste und anhaltende höhere Temperaturen konnten in keinem Fall nachgewiesen werden. Stärkere subjektive Beschwerden wurden nur von Patienten mit Hilus- oder Lungenbeteiligung geäußert, insbesondere klagten diese über Atemnot beim Treppensteigen. Dagegen machten die Hautmanifestationen keine eigentlichen Schmerzen, gelegentlich wurde eigenartiges Jucken und Kribbeln angegeben. Lediglich wurden die Manifestationen im Gesicht von den Frauen, die ja in einem viermal so großen Prozentsatz betroffen waren, als kosmetisch störend empfunden, zumal sie in Hitze und Kälte farblich stärker hervortraten.

Anamnestisch konnte bei 6 von 24 Fällen eine in der Familie vorgekommene Tuberkulose festgestellt werden. Dieser familiären Belastung mehr Achtung zu schenken, fordert F u n k . S c h ö n h o l z e r beobachtete sie bei 25 M. B.-Fällen 4-mal, L e i t n e r bei 36 6-mal und W u r m bei 71 43-mal.

Der Urin zeigte nur bei der Patientin mit der Nephrolithiasis einen pathologischen Befund, bei allen anderen blieb er normal. Viermal ausgeführte Liquorpunktionen waren jedesmal unauffällig, auch in den Fällen, wo der Verdacht auf eine ZNS-Beteiligung bestand. Sechsmalige Sternalpunktionen sprachen nur zweimal für M. B. Es fand sich dabei eine Vermehrung der lymphoiden Reticulumzellen, die aber, wie schon L e i t n e r betont, nicht in allen Fällen regelmäßig auftritt und daher nur mit Einschränkung zu verwerten ist.

Über die Ergebnisse der Blutbildkontrollen, Eiweißlabilitätsproben, Bestimmungen des Ca-Spiegels im Blut, der histologischen Untersuchungen von Probeexzisaten soll im Verein mit den BSG-Werten Tabelle 3 Auskunft geben.

Tabelle 3

HB-Vermehrung	1
Polyglobulie	1
Erythropenie	3
Gesamt-Leukopenie	6
Lymphocytose	9
Lymphopenie	9
Eosinophilie	13
Monocytose	6
Linksverschiebung	10
BSG-Erhöhung	22
M/S-Erniedrigung	12
Gesamt-E-Vermehrung	6
Hyperglobulinämie	18
α-Globulinvermehrg.	13
β-Globulinvermehrg.	3
γ-Globulinvermehrg.	17
Ca i.S.-Erhöhung	2

Wie dargestellt zeigten sich in den Blutbildkontrollen von 23 untersuchten Fällen gehäufte, meist allerdings vorübergehende Eosinophilien, Linksverschiebungen, Lymphopenien und Lymphocytosen, Gesamt-Leukopenien und Monocytosen in absteigender Zahl, wobei sich die Eosinophilien als am beständigsten erwiesen. Dies stimmt weitgehend mit Angaben aus der Literatur überein. So geben Kuznitzky und Bittorf Eosinophiliezahlen mit 14 %, Leitner mit 14,5% und Held sogar mit 17 % an, wobei diese Eosinophilie möglicherweise als Phänomen eines allergischen Zustandes anzusprechen ist Nebenbei steht im Schrifttum die Monocytose im Vordergrund. Sie wird als zusätzlicher Beweis für das Mitreagieren des reticuloendothelialen Systems beim M. B. angesehen, weil die Monocyten als Mesenchymabkömmlinge mit den Epitheloidzellen des Gewebes korrespondieren sollen.

Auch bei den hier durchgeführten Eiweißlabilitätsproben entsprechend den zahlreichen Literaturergebnissen wurden in überwiegender Mehrzahl pathologische Ausfälle vermerkt; so war eine Hyperglobulinämie 18 mal zu verzeichnen. Von gleicher Vermehrung der Globuline berichteten früher Salvesen, Snapper und Pompen, Longcope und Pierson, Harrell, Leitner, Hogan, Reisner u.a. Hyperproteinämie belegten u. a. v. Crefeld und Mc Cort. Zahlreiche Mitteilungen über besonders starke -Globulinerhöhungen innerhalb der elektrophoretisch bestimmten Eiweißfraktion stammen dagegen erst aus neuerer Zeit.

Die von zahlreichen Autoren beschriebene Hypercalcämie im Sinne einer Mineralstoffwechselstörung konnte hier nur zweimal festgestellt werden, wobei nicht ausgeschlossen ist, daß verständlicherweise nicht immer die richtige Phase zur Bestimmung getroffen wurde. Es muß aber hinzugefügt werden, daß in diesen beiden Fällen eine gleichzeitige Knochenbeteiligung vorhanden war, und die Hypercalcämie womöglich auf einen osteolytischen Prozeß zurückzuführen ist.

Die intracutanen Tuberkulinreaktionen fielen in 7 ambulanten Fällen bei 1 E GT und 2 klinischen Fällen bei 100 bzw. 1 000 E GT i.c. negativ aus. Die verbleibenden 15 Fälle zeigten den T-SW wechselnd bei 10 - 1 000 E GT i.c. Die Austestung mit AT verhielt sich entsprechend abgestuft mit einem Häufigkeitsgipfel bei 10 E i.c. In zwei Fällen mußte wegen der begleitenden Tuberkulose auf eine Tuberkulindurchprüfung verzichtet werden. Immerhin kommt damit die schon von vielen Autoren beobachtete träge Reaktionsweise des M. B. auf Tuberkulin auch hier deutlich zum Ausdruck und ist wohl als ziemlich charakteristisch für ihn anzusehen.

Neunmalige Versuche mit bis zu 50 000 E im. applizierten gereinigten Tuberkulins ergaben niemals eine Herdreaktion, die unseres Wissens bisher auch noch nie gesehen wurde. Dafür fanden sich aber meist Allgemeinerscheinungen mit Fieberanstieg auf 38°.

In zwanzig Fällen konnte das Sarkoid Boeck histologisch gesichert werden. Aus Gewebsmaterial angelegte Tierversuche bis zu vier Passagen konnten in keinem Fall säurefeste Stäbchen nachweisen. Dies entspricht bis auf ganz vereinzelte Ausnahmen (Näheres darüber in ausführlichen Literaturberichten und Monographien von P a u t r i e r , L e i t n e r , S c h r ö p l , K a l k o f f und M o h r , F u n k , R o s t e n b e r g , R a m e l , S c h a u m a n n und H a l b e r g , K y r l e , Z i e l e r , D o e p f m e r , H a l l b e r g , B e r b l i n g e r , v. G e b s a t t e l , R o s e n t h a l und V o g t u.a.) allen jemals angelegten Tierversuchen.

Dagegen reagierten die Sputumkontrollen auf Tbc-Bakterien in 2 Fällen, die allerdings mit Tuberkulose kombiniert waren, positiv. Sie schließen sich damit den vereinzelten positiven Ergebnissen von B o e c k , S c h a u m a n n , S a l v e s e n und manch neueren Autoren an.

Einen Überblick der angewandten Therapie gibt für 19 Fälle - übrige 7 wurden nicht behandelt - Tabelle 4 (S. 54)

Dabei wies lediglich die Behandlung mit Kobalt in einem Fall einen bisherigen anhaltenden Erfolg auf. Für alle anderen versuchten Mittel mußte dies verneint werden. Ihr Einfluß auf das Krankheitsgeschehen war uneinheitlich und wechselnd; die gleiche Behandlungsmethode konnte bei verschiedenen Patienten vollkommen entgegengesetzte Wirkungen erzielen. Unverträglichkeitserscheinungen mußten übereinstimmend dem Urethan, Vit. D_2, ACTH und in Einzelfällen auch dem Neoteben nachgesagt werden, wobei gerade diese Mittel mitunter vorübergehende Erfolge zeitigten, was auch bei der Röntgenbetrahlung von Hautherden

deutlich war. Der Einfluß des Cortisons auf das subjektive Empfinden der Patienten war überraschend; euphorische Stimmung und Linderung der Atemnot fielen auf. Objektiv ließ sich ein langsameres Ansprechen und eine geringere Rückbildung der Hautherde als nach ACTH feststellen, die jedoch ebenfalls nur von vorübergehender Natur war. Neuerdings verordnetes Rimifon zeigte nur einmal eine deutliche Abblassung des S. B.

Differentialdiagnostisch standen vor Erkennung der Krankheit 6-mal Lungentuberkulose, 2-mal Lupus vulgaris und je 1-mal Psoriasis vulgaris und Lungenmetastasen nach Portio-Ca zur Diskussion.

Abschließend darf zur Genese des M. B. zusammenfassend für alle untersuchten 26 Fälle gesagt werden, daß die hier gewonnenen Ergebnisse die Frage einer Tbc-Abhängigkeit bzw. einer Tbc-Ätiologie des M. B. keiner weiteren Klärung zuführen können, daß aber die Häufung des M.B. mit gleichzeitiger Tbc und andererseits der Mangel Tbc-beweisender Kriterien, besonders das Fehlen von Herdreaktionen auffällig sind.

Tabelle 4

Fall Nr.	Röntgen-bestr.	Quarz-lampe	Diather-mie	Ra-dium	UV- Licht	Rot-Licht	CO_2-Schnee	Ko-balt	Ate-brin	Vit. D_2	Ure-than	Conte-ben	PAS	Neo-teben	Rimi-fon	Strep-tomycin	ACTH	Cor-tison
5						+								+				
4	+																	
6									+	+				+				
7														+				
8	+																	
9	+																	
13													+			+		
14						+									+			
15		+								+		+		+				
16	+		+							+		+				+		
17		+		+						+		+						
18												+	+		+			
19	+		+		+					+		+	+	+	+	+	+	+
20					+				+		+			+			+	+
21	+																+	+
22	+										+		+	+		+	+	
23							+			+	+	+		+				
24				+						+		+		+				
26								+										
19	7	2	2	2	2	2	1	1	2	7	3	7	4	9	3	4	4	3

E. Untersuchungen über den Einfluß von Boeckserum auf den Ausfall der intracutanen Tuberkulinreaktion mit GT.

W e l l s und W y l i e vermuten auf Grund eigener Versuche im Serum der Boeck-Kranken einen Faktor, der die Tuberkulin-Reaktion hemmt. Sie injizierten gesunden oder nicht an M. B. leidenden Patienten mit einer positiven Tuberkulin-Reaktion nach M a n t o u x die gleiche Konzentration Alttuberkulin intracutan, einmal mit physiologischer Kochsalzlösung oder normalem Serum angesetzt und nach 24 Std. verwendet, einmal mit Serum von Boeck-Kranken. Dabei zeigte sich auf die mit Boeckserum zubereitete Tuberkulinkonzentration in der Mehrzahl der Fälle eine negative Reaktion.

Diesen Untersuchungen wurde nun an Hand von 44 tuberkulinpositiven Patienten der Würzburger Universitäts-Hautklinik mit einer etwas modifizierten Versuchsanordnung nachgegangen. Nach Bestimmung des Tuberkulin-Schwellenwertes (T-SW) mit GT (gereinigtes Tuberkulin-Hoechst), der in 44 Fällen bei 0,001 bis 100 E i.c. lag, erfolgten die eigentlichen Versuche.

M e t h o d i k

Zur Herstellung der Tuberkulinverdünnungen wurde das handelsübliche Tuberkulin GT Hoechst in verschiedenen Stärken - entsprechend der ermittelten Schwellenwerte - verwendet. Die Trockensubstanz wurde an Stelle des vorgeschriebenen Verdünnungsmittels mit der entsprechenden Menge Boeckserum bzw. Serum von gesunden tuberkulinnegativen Menschen als Kontrolle aufgelöst und zur Sterilitätsprüfung auf Blutagarplatten und Bouillonröhrchen gebracht.

In gleicher Weise wurde zu Vergleichsuntersuchungen auch Tuberkulin GT mit Serum von tuberkulinpositiven Patienten angesetzt. Diese Lösungen wurden teilweise intracutan injiziert, teilweise erst nach 48-stündigem Stehen bei Zimmertemperatur verwendet.

Dann wurden in demselben Arm eines jeden Patienten mit je 0,1 ccm Tuberkulinverdünnung 2 Quaddeln im Abstand 10 cm durch intracutane Injektion erzeugt: einmal mit dem Tuberkulin-Boeckserum-Gemisch, zum anderen mit dem Kontrollgemisch; jeweils in der Stärke des vorher ausgetesteten Tuberkulinschwellenwertes. Die Ablesung erfolgte nach 24 und 48 Stunden mit besonderer Berücksichtigung der Erscheinungsform, Größe und eventuellen Hofbildung.

Tabelle V zeigt die hieraus gewonnenen Ergebnisse, deren Mittelwerte jeweils zur Darstellung kamen. Zur Kontrolle wurden außerdem die verwendeten Sera allein intracutan appliziert; dabei zeigte sich in keinem Fall eine Reaktion.

T a b e l l e V

Normale T-SW-Bestimmung					I. Tag						II. Tag					
					Boeck			Kontrolle			Boeck			Kontrolle		
Fälle	T-SW E	Größe mm	Reaktion P	Reaktion U	Größe mm	Reaktion P	Reaktion U	Größe mm	Reaktion P	Reaktion U	Größe mm	Reaktion P	Reaktion U	Größe mm	Reaktion P	Reaktion U
2	0,001	4 x 4	2													
2	0,01	4 x 4	2													
3	0,1	4 x 4	3													
9	1	4 x 4	9													
14	10	8 x 8	7	8	15x15	5	9	14x14	5	9	19x19	5	10	14x14	4	10
14	100	12 x 12	4	10	20x20	3	11	18x18	3	11	24x24	3	11	23x23		14

Aus den Ergebnissen geht zunächst hervor, daß allein schon die mit dem handelsüblichen Tuberkulin GT erzeugten Reaktionen sich bezüglich Größe und Erscheinungsform mit wachsender Tuberkulinstärke unterscheiden. Hält sich die Größe in den Stärken zwischen 0,001 E und 1,0 E noch etwa gleich hoch bei einer einwandfrei papulösen Reaktion (P), wächst sie bei 10 E bereits aufs doppelte und bei 100 E gar aufs dreifache an und weist dabei einen zunehmend mehr urticariell-ödematös-erythematösen Charakter auf (U).

Die mit Boeckserum und tuberkulinnegativem Kontrollserum angesetzten Tuberkulingemische lösten in den Konzentrationen zwischen 0,001 und 1 E GT keine positiven Reaktionen aus, gleich, ob sie

sofort oder erst nach 48 Std. Abstehens injiziert wurden. Die schwache Tuberkulinkonzentration wurde also offenbar durch den Serumzusatz unwirksam gemacht. Die höheren Stärken von 10 bzw. 100 E GT riefen dagegen Hautreaktionen hervor, die stärker ausgeprägt waren als die mit der handelsüblichen Tuberkulinlösung erzeugten.

Auffällig ist, daß die Tuberkulin-Boeckserumlösung hier sowohl nach 24 als auch nach 48 Std. eher stärkere Reaktionen hervorrief als die entsprechende Kontrolle. Auch hier überwog analog der steigenden Tuberkulinkonzentration die urticariell-ödematöse Reaktion gegenüber der papulösen.

In 8 von 21 Fällen kam es außerdem nach 48 Std. zur Bildung eines erythematösen Hofes von urticariell-ödematösen und papulösen Reaktionen auf 10 bzw. 100 E GT, auch hier wiederum sowohl bei der Test- als auch bei der Kontrolltuberkulinlösung. Ein nennenswerter Unterschied zwischen diesen beiden Tuberkulinserumverdünnungen ergab sich also nicht. Vor allem konnte keine Hemmung der Tuberkulinreaktion durch Zusatz von Boeckserum nachgewiesen werden.

7 zur Orientierung vorgenommene intracutane Tuberkulinreaktionen bei einem Schwellenwert von 10 bzw. 100 E GT, die durch Injektionen von in tuberkulinpositivem Patientenblut getestetem Tuberkulin GT erzeugt wurden, zeigten keine wesentliche Abweichung von den oben erwähnten Ergebnissen.

In der bei der vorliegenden Arbeit gewählten Versuchsanordnung, in der gereinigtes Tuberkulin GT Hoechst verwendet wurde, konnten die von W e l l s und W y l i e mitgeteilten Ergebnisse, die auf der Testung mit Alttuberkulin basieren, somit nicht bestätigt werden.

F. Zusammenfassung

Nach einem einleitenden Überblick zur Kenntnis der Boeckschen Krankheit wurde über 26 Morbus Boeck-Krankheitsfälle der Würzburger Universitäts-Hautklinik aus den Jahren 1948 - 54 berichtet. Die hieraus gewonnenen Ergebnisse zeigten weitgehende Übereinstimmung mit den Angaben der Literatur. Auffällig waren jedoch einerseits die relative Häufung des Morbus Boeck mit gleichzeitiger Tuberkulose, andererseits der Mangel Tbc-beweisender Kriterien, insbesondere das Fehlen von Herdreaktionen, weswegen die Frage einer Tbc-Ätiologie keiner weiteren Klärung zugeführt werden konnte.

In einem Anhang werden eigene Untersuchungen über die intracutane Tuberkulintestung mit GT mitgeteilt, wobei das Tuberkulin mit Serum von Boeck-Kranken aufgelöst und appliziert wurde. Eine Hemmung der Tuberkulinreaktionen konnte dabei nicht nachgewiesen werden.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Dr. med. Hans S c h u e r m a n n für die Überlassung des Themas und Gewährung eines Arbeitsplatzes in seiner Klinik meinen besonderen Dank aussprechen.

Mein Dank gilt ferner auch den Kolleginnen und Kollegen der Klinik, insbesondere Fräulein Dr. med. Annelore G r e i f e l t und Herrn Dr. med. Otto H o r n s t e i n , für stets gewährte freundliche Unterstützung.

Literaturverzeichnis

Albert, G.	Zur Kenntnis der Riesenzellen (unter besonderer Berücksichtigung der beim Boeck'schen Sarkoid vorkommenden). Med.Inaug.-Diss. Würzburg 1952
Bohnstedt, R. u. Baumann, R.	Generalisierter Morbus Boeck und Erythema nodosum als Initialsymptom dieser Krankheit. Zschr.f.Haut-u.Geschl.Krkh.Bd.XI, 363,(1951)
Bonnayme, R.	Boeck'sches Sarkoid bei einem 2-jährigen Kind. Bull.Soc.franc.Dermat. 60, 88, (1953)
Bonse, G.	Beitrag zur Röntgendiagnostik hautnaher Lymphknoten Hautarzt 5, 507, (1954)
Brander, W.	Therapie des Sarkoid Boeck anhand der Literatur und Beobachtung der Universitäts-Hautklinik Würzburg. Med.Inaug.-Diss. Würzburg 1952
Cross, A.G.	zit.nach "Augenbeteiligung beim Boeck'schen Sarkoid Ärztl.Wschr. 9, (1954)
Cowdell, R.H.	Sarkoidose mit besonderer Berücksichtigung der Diagnose und Prognose Dtsch.med.Wschr. 79, 27/28, (1954)
Dette, W.	Das Sarkoid Boeck an der Mundschleimhaut und den Lippen. Med.Inaug.-Diss. Würzburg 1952
Doepfmer, R.	Beitrag zur Frage der tuberkulösen Ätiologie des Sarkoid-Boeck Dtsch.med.Wschr. 873, (1953)
Dressler, M.	Über die Lungenbeteiligung bei Granulomatosa benigna. Erg.inn.Med. 62, 282, (1942)
Dupot, A.	Die Hautreaktionen bei Patienten mit Sarkoid Boeck. Dermat.Wschr.3, 64, (1953)
Edwards, H.	Sarkoidose mit Thrombocytopenie. Ärztl.Wschr.9, (1954)
Endres, R. u. Brander, W.	Zur Therapie des Sarkoid Boeck. Zschr.f.Haut-u.Geschl.Krkh.XI,179, (1951)
Funk, C.F.	Das Boeck'sche Sarkoid im Spiegel der Weltliteratur. Hautarzt 11, 481, (1950)
	Ätiologische und therapeutische Betrachtung zum Morbus Boeck, an Hand von feingeweblichen Untersuchungen und direkten Kulturversuchen. Zschr. f.Haut-u.Geschl.Krkh.Bd XV,3,(1953)
Gilg, I.	Boeck's sarcoid in identical twins. Klin.Wschr. 31, 482, (1953)

Hardebeck, H. — Boeck'sches Sarkoid der Prostata. Z.Urol. 46, 202, (1953)

Hering, H. u. Scheid, P. — Kritische Bemerkungen zum Melkerson-Rosenthal-Syndrom, als Teil des Morbus Besnier-Boeck-Schaumann. Arch.f. Dermat.u.Syph. 197, 344, (1954)

Jackson, A. — Die Beziehungen zwischen der Periarteriitis nodosa und der Sarkoidose. Dtsch.med.Wschr.78,894, (1953)

Jansen, L.H. — Reticulosen noch ungeklärter Natur. Dermat.Zschr.,Vol.109,Nr.1, 46, (1954)

Kalkoff, K.W.u.Heilmeyer,L. — Das Boeck'sche Sarkoid ref.:Dtsch.med.Wschr.79,1698, (1954)

Kissmeyer, A. — La maladie de Boeck. Massonet C^ie Editeurs (Paris 1932)

Leitner, St.J. — Der Morbus-Besnier-Boeck-Schaumann. Verl.Benno Schwabe & Co, Basel, (1949)

Lemke, E. — Zur Kenntnis der Skelettveränderungen beim Sarkoid Boeck unter besonderer Berücksichtigung der gelenknahen Skelettanteile sowie der Gelenkbeteiligung überhaupt. Med.Inaug.-Diss. Würzburg 1953

Löfgren, S. — zit.nach: "Primäres Lungensarkoid" Dtsch.med.Wschr.79,595, (1953)

Nieper, A. — Autoptische Befunde bei Morbus Boeck. Frankf.Z.f.Pathol.65, 284, (1954)

Pautrier, L.M. — La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann Massonet C^ie Editeurs, (Paris 1940)

Putkonen, T. — Die Kveimreaktion bei der Lymphogranulomatosis benigna. Mercatorin Kirjapaino, (Helsinki 1943)

Reh, N. — Beitrag zum Morbus Besnier-Boeck-Schaumann als echte bazilläre Erkrankung. Ärztl.Wschr. 9, 876, (1954)

Ress, H.-H. — Zur Geschichte der Boeck'schen Krankheit. Med.Inaug.-Diss.Würzburg 1952

Riesebeck, M. — Todesursachen beim Sarkoid Boeck. Zahnmed.Inaug.-Diss.Würzburg 1953

Richter, R. — Die indurative Tuberkulose der Haut unter dem Bilde der Besnier-Boeck-Schaumann'schen Erkrankung. Arch.f.Derm.u.Syph.90,170, (1950)

Schuermann, H. — Sarkoid Boeck der Mundschleimhaut und Lippen. Die Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde. (1955) Verlag Urban & Schwarzenberg,München-Berlin.

Turiaf, J. P. — Bronchoskopische und bronchobioptische Diagnostik der pulmonalen Formen des Boeck'schen Sarkoids. Ärztl. Wschr. 9, 574, (1954)

Urbach, F. u. Israel, H.L. — Passive Übertragung der Tuberkulinempfindlichkeit auf Kranke mit Sarkoidose. Dtsch.med.Wschr. 78, 796, (1953)

Vogt, H. — Der Morbus Besnier-Boeck-Schaumann. Verl.Benno Schwabe & Co, Basel,(Bern 1950)

Wells, A.Q. u. Wylie,A.H. — Ein Tuberkulin-Neutralisierungsfaktor im Serum von Sarkoid-Boeck-Patienten. Lancet I, 439, (1949)

L e b e n s l a u f

Am 23. Mai 1930 als Tochter des prakt. Arztes Dr. med. Otto W a l t e r und dessen Ehefrau Wally, geb. Fröhlich, in Berlin-Schöneberg geboren, besuchte ich vier Jahre lang die Grundschule. Im Jahre 1940 wurde ich in das Luise-Henriette-Lyzeum in Tempelhof aufgenommen und nach Kriegsende 1945 in die Luisenstiftung in Dahlem umgeschult, an der ich 1948 die Reifeprüfung ablegte.

Im Sommersemester 1949 immatrikulierte ich an der naturwissenschaftlichen Fakultät der Universität München, Außenstelle Regensburg, und bestand daselbst April 1951 die ärztliche Vorprüfung.

Vom Sommersemester 1951 bis Wintersemester 1954 studierte ich Medizin an der Julius-Maximilians-Universität zu Würzburg und schloß dort im Sommer 1954 mit der ärztlichen Prüfung das Studium ab.

Im September 1954 begann ich an der Universitäts-Hautklinik meine Pflichtassistentenzeit abzuleisten.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selbständig verfaßt und außer der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.

Rita Walter

RUDOLF BAEHR DRUCK- UND WERBETECHNIK
WÜRZBURG KOLPPSTEINSTR. 3